

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

HYPERTROPHIE MUSCULAIRE GÉNÉRALISÉE DE L'ADULTE A CONSTITUTION RAPIDE ET MYXŒDÈME FRUSTE CONCOMITANTS, CLINIQUEMENT GUÉRIS PAR LE TRAITEMENT THYROÏDIEN.

LE PROBLÈME DES DYSTROPHIES MUSCULAIRES
DES HYPOTHYROIDIENS

PAR MM.

P. MOLLARET et J. SIGWALD

L'apparition simultanée, chez un homme jusque-là bien portant, d'une hypertrophie musculaire généralisée et d'un myxœdème fruste pose, pour ainsi dire automatiquement, l'important problème du rôle des facteurs endocriniens dans les dystrophies musculaires. Si, dans le cas particulier, l'action d'un traitement par l'extrait thyroïdien s'avère simultanément efficace, la notion de causalité semble aussitôt s'affirmer. En réalité le problème n'est peut-être pas aussi simple.

La notion du rôle des sécrétions internes dans la genèse de certaines affections musculaires, dites primitives, n'est pas nouvelle. On a ainsi soutenu l'origine endocrinienne de quelques myopathies, et bien que de nombreuses et sérieuses objections aient été opposées à une telle conception, il n'en reste aucune qui ait obligé à refuser définitivement aux glandes endocrines toute possibilité d'influence sur le trophisme musculaire et les qualités de la contraction. Rappelons aussi que, dans les affections hypophysaires, Marañon, par exemple, a observé, à côté des formes amyotrophiques de l'acromégalie, connues depuis la thèse de Souza Leite et la description de Duchesneau, des hypertrophies musculaires généralisées ; il semble bien qu'il s'agissait là d'une véritable hypertrophie, avec augmentation proportionnelle de la force musculaire et sans aucune altération chimique ou électrique du processus même de la contraction. La

constatation inverse d'atrophies musculaires au cours d'affections hypophysaires paraît moins exceptionnelle, comme en témoignent les nombreux faits, de valeur inégale d'ailleurs, recueillis en 1938 dans la très intéressante thèse de Henry Netter (1).

En ce qui concerne la myopathie myotonique, rappelons également que le rôle d'un trouble parathyroïdien avait connu, pendant une certaine période, une vogue réelle.

A propos de l'observation personnelle qui va suivre, nous désirons nous limiter plus spécialement aux dystrophies musculaires avec hypertrophie d'une part, et au rôle éventuel de l'insuffisance thyroïdienne d'autre part. Ce problème a déjà été très sérieusement envisagé ici même par R. Garcin, avec L. Rouquès, Laudat et Frumusan (2) sur le terrain clinique, avec G. Bourguignon (3) sur le terrain électro-physiologique, et avec I. Bertrand sur le terrain anatomique (4); cela, à vrai dire, chez un sujet atteint de syndrome thomsénien et de myxœdème, et décédé de tuberculose pulmonaire avant qu'un essai de traitement thyroïdien ait pu être institué.

R. Garcin avait fait état, très justement, de deux observations antérieures, l'une de Slauck (1921), l'autre de Weitz (1931); nous les reprendrons plus loin avec quelques détails, en ajoutant différents autres faits de la littérature. Tout un groupe de cas sera cependant partiellement réservé, c'est celui des hypertrophies musculaires observées dès la naissance ou peu après la naissance et que nous ne voulons pas appeler congénitales parce que ce terme désigne trop souvent des affections à extériorisation tardive. Les faits de cet ordre constituent certainement un cas particulier du problème précédent, car tout nourrisson de ce genre doit être longuement étudié du point de vue de l'hypothyroïdie ou de l'athyroïdie anté-natales. Peut-être même est-ce ce groupe de faits qui fournit à l'heure actuelle les meilleurs arguments en faveur de l'origine thyroïdienne de certaines hypertrophies musculaires. Si nous ne le discutons pas ici, c'est que l'âge d'apparition crée des conditions trop particulières et que, d'autre part, l'un d'entre nous, à propos d'un cas personnel étudié dans le service de H. Darré, reprendra dans un autre mémoire le problème de ces hypertrophies musculaires du nourrisson.



Voyons tout d'abord quel enseignement peut être tiré de l'étude de notre propre malade qui fut présenté à la Société de Neurologie aux séances de novembre 1938 et de février 1939, avant et après institution d'un traitement thyroïdien.

M. P... Honoré, âgé de 51 ans, directeur d'école, vient consulter à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, le 18 octobre 1938, pour des troubles d'apparition récente et consistant avant tout en manifestations musculaires douloureuses, avec hypertrophie à constitution rapide, de nombreux muscles.

Rien n'est à retenir dans ses antécédents, sauf peut-être qu'en 1936, il a souffert

de douleurs lombaires survenant par courtes périodes de deux à trois jours, se déclanchant à l'occasion d'efforts et disparaissant en ne laissant qu'une certaine impression d'épuisement. Ces phénomènes ont disparu depuis un an et le sujet est très affirmatif sur le fait qu'il avait retrouvé, depuis cette date, toute sa vigueur musculaire antérieure.



Fig. 1.

Les troubles actuels remontent très nettement aux premiers jours du mois d'août 1938, le malade ayant brusquement la sensation « d'engraisser ». En réalité cette impression correspondait au fait que ses mollets devenaient plus gros qu'auparavant et surtout qu'ils restaient plus fermes et plus arrondis pendant leur résolution musculaire complète ; en même temps, la face se bouffissait et cela à un point tel que le médecin de son village, qui demeurait vis-à-vis, le croisait dans la rue sans le reconnaître.

Au milieu du même mois, très exactement au matin du 15 août, le sujet éprouve une

sensation de courbature douloureuse généralisée qui persista pendant deux semaines environ ; parallèlement sa force musculaire diminua un peu et, en particulier, le malade vacillait fréquemment sur ses jambes. C'est à ce moment qu'il consulte son médecin, et ce dernier, soulevant l'hypothèse d'une myasthénie au début, lui prescrit des comprimés de prostigmine.

Au début de septembre 1938, se déclanche un accès de fibrillations ; puis ceux-ci atteignent une intensité telle que le sujet est obligé de se coucher ; un accès de fibrillations peut arriver à persister pendant une heure ; à la même période se manifestèrent des sensations douloureuses abdominales. Mais les jours suivants une amélioration se produisit, les fibrillations disparaissent définitivement, si bien que le malade peut faire l'ouverture de la chasse ; il chassera même pendant trois ou quatre jours, mais en développant une activité inférieure à celle des années précédentes.

Vers la même époque, de nouveaux groupes musculaires sont intéressés, en particulier ceux de l'avant-bras et des mains ; la fermeté anormale des mollets s'accuse.

Au milieu de septembre, la langue se tuméfie ; la voix se modifie de façon intermittente d'abord puis de façon continue ; l'impression de gonflement et de gêne musculaire se généralise, gagnant les membres dans leur totalité, les muscles de la face et même ceux du tronc, ces derniers n'étant que plus discrètement intéressés.

Depuis cette date, les mouvements sont l'occasion de crampes peu douloureuses et de courte durée ; elles peuvent se manifester dans n'importe quel territoire, mais leur prédominance suit approximativement l'ordre décroissant suivant : membres inférieurs, puis membres supérieurs, cou, mâchoire, tronc enfin. La force musculaire a un peu diminué ; un effort même violent, reste encore possible, mais un travail musculaire prolongé, celui d'écrire, par exemple, entraîne une sensation de fatigue douloureuse. Toute cette évolution a été rigoureusement apyrétique.

A l'entrée du malade à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, le 18 octobre 1938, les signes fonctionnels comportent avant tout le sentiment de l'hypertrophie et de la tension des masses musculaires qui s'affirme aussi bien dans les membres, le tronc, la face qu'au niveau de la langue et du pharynx. Le malade conserve toujours la sensation d'une sensibilité légèrement douloureuse des muscles pendant les mouvements. La force musculaire est réduite, mais peu ; le malade est encore capable de parcourir plusieurs kilomètres sans éprouver le besoin de s'arrêter ni ressentir d'épuisement véritable ; à titre d'exemple, une marche de trois heures dans les jardins de la Salpêtrière lui fut imposée avec succès.

Des efforts intenses mais brefs peuvent être exécutés, mais des efforts prolongés, même minimes, amènent une sensation de courbature avec impression de « muscle coupé ». Lors d'efforts légers, parfois de simples mouvements comme celui d'enfiler son veston, des crampes surviennent dans quelques muscles entraînant une contracture musculaire localisée ; elles sont actuellement non douloureuses, durent peu et tendent à devenir plus rares.

A l'examen neurologique, la constatation la plus remarquable est celle d'une *hypertrophie musculaire presque généralisée* (fig. 1) ; elle prédomine cependant avec netteté aux mains, aux avant-bras et aux jambes, où elle est déjà nette à la simple inspection ; mais la palpation permet de l'affirmer dans d'autres territoires.

Aux membres supérieurs, tous les muscles sont gros et anormalement fermes. Les éminences thénars sont véritablement considérables (fig. 2), le premier espace intermétacarpien est le siège d'une tuméfaction musculaire très marquée à la paume et plus fortement saillante encore à la face dorsale de la main ; les éminences hypothénars sont également hypertrophiées. Tous les muscles de l'avant-bras sont très augmentés de volume, mais surtout ceux de la face antérieure ; à leur niveau, la palpation permet spécialement d'apprécier cette hypertrophie ainsi que la fermeté anormale des masses musculaires. Même hypertrophie des muscles du bras et du deltoïde.

Aux membres inférieurs, l'hypertrophie est également générale mais prédomine de même de façon distale. C'est ainsi que le muscle pédieux se dessine admirablement sur le dos du pied (fig. 3) : le malade a l'impression que ses chaussures sont devenues trop

petites. Le triceps sural est gros et tendu. Les muscles de la cuisse font des saillies moindres, mais leur palpation révèle une fermeté anormale.



Fig. 2.



Fig. 3.

La participation des muscles du tronc est plus difficile à apprécier, sauf celle des muscles paravertébraux qui est évidente.

Au niveau de la tête, le malade accuse lui-même la sensation de gonflement des masséters et des muscles des joues et des paupières ; la palpation confirme la saillie des muscles correspondants, spécialement des masséters. Les lèvres sont épaissies, au point de

limiter quelque peu l'ouverture de la bouche. Au niveau de la langue, l'hypertrophie est plus difficile à affirmer mais le malade éprouve une réelle difficulté à contracter cet organe. Les muscles du voile, du pharynx et du larynx ont paru normaux, lors d'un examen détaillé pratiqué par le Dr Aubry.

L'étude de la *consistance des muscles au repos* est franchement anormale par sa fermeté. Au niveau de l'éminence thénar et de l'avant-bras, il s'agit même d'une véritable dureté et celle-ci est tellement considérable qu'elle interdit aux doigts qui palpent de déprimer tant soit peu le relief musculaire. Aux mollets, le ballotement, que l'on constate normalement dans la résolution musculaire complète, a presque disparu, et d'ailleurs, détail noté précocement par le malade, les masses musculaires, au repos, au lieu de pendre tant soit peu, gardent une rondeur parfaitement moulée. Les muscles moins atteints présentent également une fermeté exagérée. L'élongation des muscles est moins complète qu'il ne conviendrait, et elle entraîne, dans les positions extrêmes, une sensation légèrement douloureuse.

La *force musculaire* est très bonne, tant aux membres qu'au tronc et au cou, et l'exécution d'un effort intense peut être facilement obtenue.

L'existence d'un *caractère myotonique de la contraction musculaire* a été recherchée avec un souci extrême. On peut affirmer, sans la moindre hésitation, l'absence de toute lenteur de la décontraction. Dès que la contraction est suspendue, le retour à la position de repos peut être réalisé sur-le-champ. Des mouvements alternatifs répétés sont exécutés sans aucune gêne, avec force et rapidité. De même que la contraction première ne comporte aucun enraidissement, de même la reproduction des mouvements n'entraîne ni épuisement aux efforts successifs, ni la moindre amélioration de la qualité de la contraction. Des crampes sont survenues parfois, au cours de nos examens, sous forme de boules musculaires très dures, peu douloureuses et cédant facilement aux manœuvres d'élongation. Dans la mobilisation passive, les muscles présentent une certaine raideur, mais il ne saurait être question de parler de troubles du tonus proprement dits. A la percussion directe du muscle, la contraction idio-musculaire apparaît assez ample et durable, spécialement au niveau des membres supérieurs et des mollets ; la contraction et la décontraction localisées correspondantes ne se produisent peut-être pas avec instantanéité mais personnellement nous n'avons jamais trouvé, même ébauchée, de *réaction myotonique mécanique à la percussion du muscle*. Nous verrons plus loin que G. Bourguignon, lors de l'étude électro-physiologique, a constaté une certaine myotonie à la percussion dans quelques fibres du biceps brachial droit. Nous verrons surtout qu'une réaction myotonique électrique a pu être affirmée.

La recherche du signe de Chvostek est négative. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux ; les réflexes de posture ne sont pas modifiés. Il n'existe aucun trouble sensitif objectif, ni aucun signe cérébelleux.

L'*examen des nerfs crâniens* est négatif. Les yeux ont une motilité normale, bien que le malade ait l'impression que l'excursion des globes oculaires soit quelque peu gênée ; à noter quelques secousses de nystagmus dans le regard à droite et dans le regard en haut et à gauche. Les pupilles sont normales et leurs réflexes sont conservés. Les cristallins sont normaux. La voix est modifiée, le timbre étant devenu beaucoup plus grave qu'antérieurement. La déglutition est normale. Les réflexes vélo-palatin et pharyngé sont conservés.

L'*EXAMEN GÉNÉRAL* met en évidence de très importantes constatations.

L'*état général* paraît bon, ce malade de grande taille pesant 83 kg. 500.

Le *facies* est par contre très spécial (fig. 4). Il est arrondi, bouffi ; les joues sont non seulement pleines, mais légèrement tombantes ; les lèvres, les paupières sont non seulement épaissies dans leur profondeur mais infiltrées en surface. Toute la peau du visage est discrètement infiltrée ; la teinte est pâle, jaunâtre, cireuse ; les pommettes sont fortement colorées. Sur le front et autour des yeux existent des rides d'apparition récente, à la fois profondes et larges, leur fond ayant une coloration jaune clair qui contraste avec le reflet jaune plus foncé des téguments voisins. La palpation montre que la peau est sèche, légèrement écailleuse et que le tissu cellulaire, spécialement celui des joues, est le siège d'une infiltration molle. Les sourcils sont bien fournis, sauf à leurs extrémités

mais ils auraient toujours présenté cette morphologie; les cheveux ont pris une teinte anormale, à reflet légèrement jaunâtre; les poils de la barbe sont plus durs et plus secs qu'auparavant. Dans son ensemble, le facies évoque donc bien le facies myxœdémateux.

Les mains et les poignets sont légèrement infiltrés et la peau y apparaît épaissie, sèche et écailleuse. Aux membres inférieurs l'épaississement des téguments est moindre. Le système pileux est dans l'ensemble un peu clairsemé, les ongles sont normaux.

Ces modifications des téguments et du tissu cellulaire sous-cutané présentent des caractères évolutifs assez particuliers. D'une part, elles se sont établies de façon rapide; d'autre part, elles subissent des variations subites indiscutables; au cours de la mise en observation, des changements nets ont été constatés à plusieurs reprises. C'est ainsi que



Fig. 4

la tuméfaction des parties molles de la face et du cou a augmenté brusquement du côté droit, le 21 octobre, le malade se plaignant parallèlement d'une sensation de tension unilatérale et la palpation décelant une résistance élastique sous-cutanée; le lendemain, l'autre côté était le siège des mêmes phénomènes et l'aspect sphéroïde de l'extrémité céphalique s'était accentué au maximum. Quarante-huit heures plus tard, une diminution notable se produisit avec une égale rapidité. Des phénomènes analogues s'étaient manifestés à l'avant-bras et à la main. Mais ces variations, détail intéressant, n'ont jamais influencé le volume ni la consistance des masses musculaires; pendant tout le séjour du malade à la Salpêtrière, seule la fermeté du triceps sural a subi une légère diminution.

La palpation du corps thyroïde fut pratiquée à maintes reprises, en particulier quand l'infiltration du cou était à son minimum; elle a permis de sentir une glande dont le volume paraissait réduit. La température se maintenait entre 36°8 et 37°. Il n'existait pas de frilosité.

Si l'activité générale du sujet est un peu diminuée, le psychisme est normal, non ralenti. L'activité sexuelle est réduite depuis plusieurs mois; les organes génitaux sont normaux. L'examen de l'abdomen était entièrement négatif. Au niveau du thorax, les poumons étaient normaux, le cœur était régulier, légèrement ralenti, battant à 64; les bruits du cœur étaient normaux; la tension artérielle était de 13-7. Une étude plus dé-

taillée fut pratiquée à la Pitié, dans le service du P^r Clerc, que nous tenons à remercier ; elle devait permettre de très intéressantes constatations. D'une part sur l'*orthodiagramme*, le cœur apparaît nettement augmenté de volume, les cavités droites participent à cette augmentation (voir les valeurs des différents diamètres sur la fig. 10) ; l'aorte elle-même est élargie (4 cm.), à bords parallèles, non déroulable. D'autre part l'*électro-cardiogramme* (fig. 11) montre un voltage très bas, les ondes P et T étant absentes en DIII et à peine marquées en DI et DII ; le temps de conduction auriculo-ventriculaire est peut-être un peu trop long ; la tendance à la bradycardie est par ailleurs évidente.

Une série d'examen complémentaires est encore pratiquée, outre l'étude électro-physiologique déjà mentionnée de G. Bourguignon et qui fait l'objet d'un exposé particulier.

Le *métabolisme basal*, pratiqué par M^{lle} Kritchewsky, à deux reprises, le 22 octobre et le 8 novembre, ne montre qu'un discret abaissement (— 13 % et — 7 %).

La *radiographie du crâne* est normale, en particulier au niveau de la selle turcique.

Les dosages dans le sang des corps suivants ont été pratiqués par M. Bernou :

Glycémie : 1,13 g.
Calcium total : 0,107 g.
Phosphore minéral : 0,063 g.
Cholestérol : 1,90 g.
Lipides totaux : 6,18 g.
Créatine : 0,018 g.
Créatinine : 0,013 g.

L'analyse des urines a donné les résultats suivants :

	Par litre	Par 24 heures
Albumine	néant	néant
Glucose	néant	néant
Chlorures.....	6,20 g.	12,40 g.
Phosphates	1,06 g.	2,12 g.
Ac. urique	0,36 g.	0,72 g.
Acétone	néant	néant
Urobiline	léger excès	léger excès

Le malade ne devant faire qu'un séjour très limité à Paris, il ne pouvait malheureusement être question d'étudier plus complètement les différents métabolismes, en particulier celui des corps créatine-créatinine ; les seules indications correspondantes se réduisent à un dosage unique de la créatinémie et de la créatininémie.

L'examen du sang a fourni des résultats normaux, hormis une seule anomalie, sur laquelle nous reviendrons, une éosinophilie à 6,5 %.

Hématies : 4.620.000.
Hémoglobine : 85 %.
Leucocytes : 8.400.

Formule leucocytaire (sur 200 éléments) :

Polynucléaires neutrophiles	54,5
— éosinophiles	6,5
— basophiles	0
Lymphocytes	10,5
Moyens mononucléaires	18,5
Grands —	9
Monocytes	1

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sérum sanguin.

La ponction lombaire n'a pas été effectuée.

Une double biopsie musculaire a été pratiquée. Deux territoires avaient été choisis spécialement : le biceps droit et le jumeau externe droit, l'examen électrique leur ayant fait accorder le maximum d'intérêt. L'étude histologique en fut confiée au D^r Ivan Bertrand que nous remercions très sincèrement. Les résultats en furent sensiblement normaux, les seules anomalies se réduisant à une légère inégalité dans le calibre des fibres musculaires et à une légère dissociation des fibrilles ; le sarcolemme ne présentait aucune réaction et aucune infiltration interstitielle ne put être décelée (fig. 5).

Nous avons espéré, à la faveur de ces biopsies, connaître les caractéristiques chimiques de ces fibres musculaires grâce à la collaboration du D^r Nachmansohn, du labo-

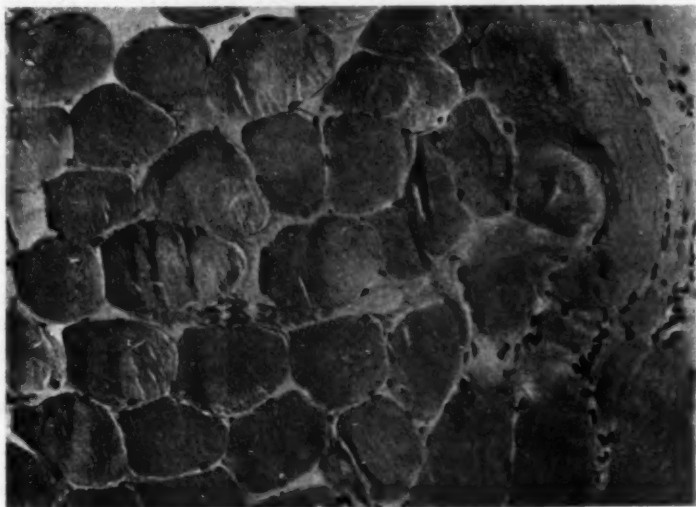


Fig. 5.

ratoire de Physiologie générale de la Sorbonne, dont la compétence en ce domaine nous eût été précieuse. Malheureusement des difficultés temporaires d'appareillage ne permirent pas à ce dernier de réaliser ce projet.

Ainsi l'examen aussi complet que possible de ce malade mettait en évidence un double syndrome. D'une part s'extériorisait un syndrome d'hypertrophie musculaire généralisée, entraînant une sensation pénible de tension musculaire continue et s'accompagnant, lors des contractions, de gêne douloureuse et de crampes multiples. Cette hypertrophie musculaire ne s'accompagnait pratiquement pas de diminution réelle de la force musculaire, ni de signes fonctionnels ou mécaniques de myotonie. Si la contraction idio-musculaire présentait une certaine ampleur dans son excursion et une certaine lenteur dans son apparition et sa disparition, et si l'examen électrique montrait dans quelques fibres musculaires une réaction myotonique électrique, il ne saurait être question, comme nous y reviendrons, de parler d'un syndrome thomsénien.

D'autre part s'affirmait un syndrome myxœdémateux acquis, avec infiltration de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, avec sécheresse et caractère écailleux des téguments, avec altération du système pileux et diminution de l'activité générale et sexuelle, avec tendance à la bradycardie et avec une hypertrophie cardiaque particulière accompagnée d'élargissement de l'aorte et de microtracé électrocardiographique.

Le groupement de tous ces symptômes, sur certains desquels nous reviendrons, affirme à l'évidence la réalité d'un syndrome myxœdémateux acquis. Il ne s'agit pas, certes, de la symptomatologie poussée à l'extrême du myxœdème et d'ailleurs le métabolisme basal ne tend que vers un abaissement discret. Néanmoins aucun doute ne saurait s'élever sur l'existence d'une insuffisance thyroïdienne chez ce sujet.

Par ailleurs, la chronologie des deux syndromes est d'un parallélisme aussi étroit que possible ; tous deux se sont établis en même temps, avec une brusquerie curieuse d'ailleurs. Le problème d'une relation entre l'hypertrophie musculaire et l'insuffisance thyroïdienne se trouvait ainsi plus que nettement posé. Rien dans l'histoire du malade ne permettait de les dissocier ; rien d'ailleurs ne permettait de les faire dépendre, inversement, d'une étiologie commune.

Les examens complémentaires pratiqués n'ont pas fourni d'argument susceptible de plaider dans un sens ou dans l'autre. La biopsie musculaire elle-même demeurait pratiquement muette. Il restait à envisager l'épreuve thérapeutique. Pouvions-nous en particulier demander à l'opothérapie thyroïdienne d'agir non seulement sur les signes de myxœdème mais également sur cette curieuse hypertrophie musculaire ?

Le malade regagna son village à la date du 12 novembre 1938 et il commença, le 13 novembre, à prendre une dose quotidienne de 5 puis 10 cg. d'extrait thyroïdien. Réexaminé le 9 décembre suivant, il accuse déjà une transformation remarquable. Il a maigri de 5 kg., et éprouve le sentiment d'une amélioration générale très marquée. Parallèlement, il a remarqué que ses muscles diminuent à la fois de volume et de fermeté. Il ne ressent plus que de rares crampes et il a l'impression de récupérer toute sa puissance musculaire. On élève alors la dose d'extrait thyroïdien à 15 cg. par jour, en atteignant même la dose de 20 cg. *pro die* une semaine sur trois.

Le 29 janvier 1939, le malade revient à la Salpêtrière pour faire l'objet d'un nouveau bilan détaillé. Les constatations vont montrer des modifications véritablement impressionnantes.

AU POINT DE VUE FONCTIONNEL, non seulement il a fort bien supporté le traitement thyroïdien, mais l'amélioration est marquée à tous les rapports. Il n'éprouve plus aucune fatigue et a retrouvé une activité physique et professionnelle qui ne laisse rien à désirer. Il ne pèse plus que 74 kg. 500, ayant maigri de 9 kg.

AU POINT DE VUE NEUROLOGIQUE, sa puissance musculaire est parfaite, au point qu'il a pu parcourir 12 km. en une seule étape sans éprouver la moindre gêne. Les sensations antérieures d'épuisement musculaire, d'enraidissement, de gonflement, de « muscles coupés », de crampes, ont complètement disparu ; au début il avait encore ressenti, pendant trois jours, une certaine sensation douloureuse des pectoraux, des membres supérieurs et des cuisses, avec endolorissement à la pression ; mais ceci fut sans lendemain.

A l'examen, non seulement l'infiltration des téguments a disparu, mais l'hypertrophie musculaire généralisée a nettement fondu, comme le prouvent les mensurations et les photographies (fig. 6). C'est ainsi qu'aux membres supérieurs l'énorme saillie des émi-

nences thénars a disparu (fig. 7) ; si le relief musculaire y est encore développé, peut-être plus que ne le comporterait l'activité, somme toute peu manuelle, du sujet, il ne reste plus rien des véritables « ballons musculaires » de la première période ; il en est de même



Fig. 6.

de la forte saillie, sur le dos de la main, du triangle musculaire du premier espace interosseux. Les éminences hypothenars sont pratiquement normales.

Aux avant-bras, les saillies des muscles sont redevenues harmonieuses ; la mensuration, pratiquée à 5 cm. au-dessous de l'olécrâne, montre une diminution de plus de 2 cm. entre le 10 novembre et le 29 janvier.

Aux membres inférieurs, le relief si marqué du triceps sural est très diminué et la mensuration à son niveau montre une diminution comparable (fig. 8). Le pédieux est encore apparent, mais beaucoup moins qu'auparavant. D'ailleurs, le malade peut re-



Fig. 7.

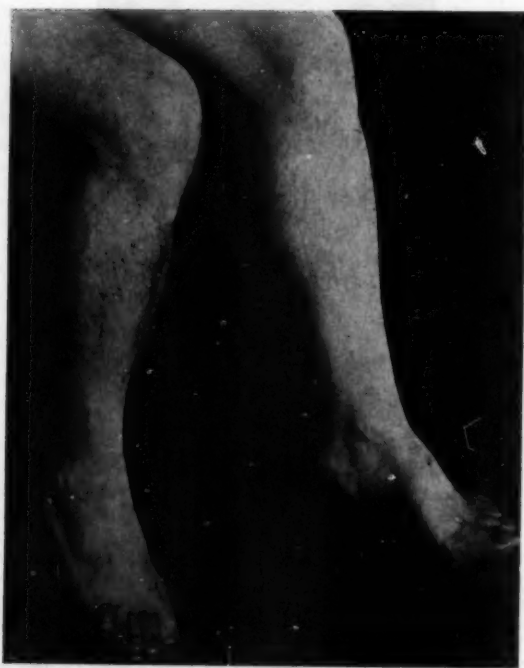


Fig. 8.

mettre facilement les chaussures qu'il trouvait trop petites quelques mois plus tôt. Les muscles de la cuisse sont normaux.

Au niveau du tronc, les muscles ont également diminué, comme en témoignent les photographies.

La face est complètement changée (fig. 9). Si l'infiltration des téguments, qui n'était vraiment nette qu'à ce niveau, joue un rôle certain dans cette modification morphologique, il est évident également qu'il ne subsiste plus aucune des hypertrophies musculaires antérieures. La palpation ne décèle plus qu'un relief normal des masséters ; les muscles des lèvres et des paupières ont diminué et la langue est nettement plus mince et plus fine qu'auparavant.

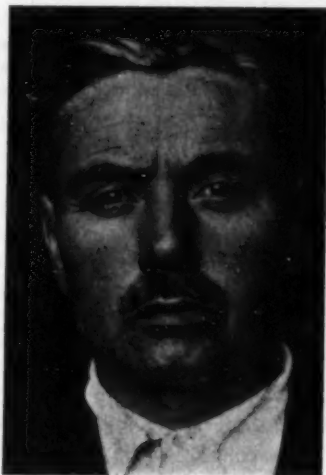


Fig. 9.

La consistance des muscles au repos est entièrement changée. Leur fermeté qui atteignait à une véritable dureté en certaines régions a disparu. Actuellement, on perçoit une résistance normale et le doigt déprime facilement les saillies. Le ballotement musculaire passif se retrouve maintenant, ainsi que les déplacements latéraux. La différence entre les états actuel et ancien est particulièrement nette aux avant-bras et aux mollets : en particulier, le triceps sural a perdu son gonflement dur et tendu et il pend nettement en résolution. L'élongation des muscles se fait sans résistance pénible au niveau de tous les segments.

L'étude de la contraction musculaire montre l'intégrité de la force et la disparition de tout enraidissement passif. Après un effort unique et prolongé, la décontraction est parfaite ; c'est tout au plus si la fermeture de la main entraîne encore parfois une gêne à peine sensible. Les crampes ont complètement disparu. La contraction idio-musculaire conserve son ampleur et sa légère tendance à la persistance. La percussion n'entraîne toujours aucune myotonie. Peut-être existe-t-il, à droite, un signe de Chvostek ébauché ?

Les réflexes tendineux et ostéo-périostés sont normaux, plutôt faibles. Même intégrité des réflexes cutanés et des réflexes de posture. Même absence de troubles sensitifs, toniques et cérébelleux. La voix a retrouvé son timbre normal et l'examen des différents nerfs crâniens est toujours négatif.

L'EXAMEN GÉNÉRAL montre que la disparition de l'infiltration des téguments de la face s'accompagne de la disparition de la teinte jaunâtre et blafarde ; les rides sont effacées, les cheveux, après une chute brève, repoussent plus abondants et moins secs.

Partout la peau se laisse facilement plisser, est plus humide et ne desquame plus. Les poils des avant-bras et des jambes, après une chute complète, repoussent abondamment.

La palpation du corps thyroïde est toujours imprécise.

La température est normale ($37^{\circ}1 - 37^{\circ}2$).

Le psychisme est normal et l'activité cérébrale participe au sentiment d'amélioration générale.

L'activité sexuelle est revenue à son état antérieur.

Au point de vue circulatoire, le cœur bat à 72 et la pression artérielle est de 12-6. Mais l'orthodiagramme décèle une amélioration impressionnante, que démontrent mieux que toute description les schémas comparatifs de la fig. 10. L'aorte a subi, semble-t-il, une disparition complète de sa dilatation cylindroïde et ne mesure plus que 2,9 cm. L'électro-cardiogramme est redevenu normal (fig. 11) ; le bas-voltage a disparu, l'onde T a pris une ampleur remarquable ; l'onde P s'est accentuée parallèlement ; l'espace PR s'est très légèrement réduit.

La cholestérolémie est pratiquement inchangée (1,95 g.).

L'examen du sang montre l'atténuation presque complète de la seule anomalie : l'éosinophilie :

Hématies : 5.280.000.

Hémoglobines : 70 %.

Leucocytes : 6.900.

Formule leucocytaire (sur 200 éléments) :

Polynucléaires neutrophiles	45
— éosinophiles	3
— basophiles	0
Lymphocytes	12
Moyens nucléaires	29,5
Grands —	10,5

Le métabolisme basal donne un chiffre de $+ 4$ %.

L'examen électrique de G. Bourguignon montrera une amélioration nette des anomalies précédemment constatées.

Ce second bilan, pratiqué trois mois après le premier, montre que l'amélioration, perçue subjectivement par le malade dès le début du traitement thyroïdien, s'est confirmée de façon véritablement éclatante. Certes, on ne doit pas encore parler de guérison puisqu'il persiste encore quelques nuances discutables tant au point de vue musculaire qu'endocrinien et surtout que la durée d'observation est encore trop réduite ; le bilan biologique montre que l'insuffisance thyroïdienne reste sans doute encore latente. Par contre, il convient de noter que le traitement thyroïdien n'a été prescrit jusqu'ici qu'à des doses assez minimes, comprises entre 10 et 20 cg.

Mais on ne saurait contester la double transformation ainsi réalisée : l'hypertrophie musculaire a pratiquement disparu, et cela conjointement au syndrome myxœdémateux.

* *

Avant de discuter en détail les faits ainsi acquis, il convient de définir au préalable l'étiquette à donner à l'affection musculaire de notre malade ?

S'agit-il d'une véritable hypertrophie musculaire, comportant une augmentation en nombre, en volume et parallèlement en puissance, des fibres musculaires ? S'agit-il au contraire d'un stade pseudo-hypertrophique annonciateur d'une dégénération musculaire, comme on peut l'observer au cours d'un moment particulier dans l'évolution de certaines myopathies ? N'a-t-on affaire, enfin, qu'à une hypertrophie apparente, traduisant essentiellement une infiltration, ou un gonflement, de la substance musculaire ou d'un des composants de celle-ci ? Nous avions espéré tirer une réponse précise de l'examen histologique des fragments musculaires prélevés par biopsie ; malheureusement les deux muscles, choisis cependant sur la foi des données cliniques et électrophysiologiques, ont montré une structure très proche de la normale. Faut-il admettre qu'un hasard regrettable ait conduit, dans les deux cas, sur de minimes territoires ne participant pas à l'hypertrophie si évidente des corps musculaires correspondants ? une telle réserve paraît bien difficile à défendre. Force est donc de se contenter des données des examens clinique et électrologique.

La clinique permet de réfuter facilement l'objection que l'augmentation de volume dépendait d'une infiltration sous-cutanée ; chaque muscle conservait l'harmonie de sa forme et de ses limites. Il ne semble pas, d'autre part, qu'il s'agissait d'une hypertrophie vraie, car la force musculaire n'était pas augmentée, bien au contraire ; la rapidité de la constitution et de la disparition de l'hypertrophie, de leur côté, ne plaident pas en faveur d'une augmentation de tissu musculaire proprement dit. La topographie enfin sépare cette hypertrophie des hypertrophies localisées, observées parfois après certaines lésions nerveuses périphériques et de celles rencontrées au cours de certains syndromes centraux, en particulier striés. Par ailleurs l'existence de crampes, dont la fréquence a été remarquée dès le premier examen, les petites anomalies de la contraction, les caractères de la contraction idio-musculaire, les résultats de l'examen électrique démontrent suffisamment que le processus était bien intimement musculaire.

A quel groupe de dystrophie musculaire faut-il alors apparenter ce cas ? L'existence de gros muscles, un peu sensibles et de consistance ferme, et celle simultanée d'une infiltration dermique pouvaient faire soupçonner, comme nous le fit observer le premier jour le Pr Guillaud, l'éventualité d'une *dermato-myosite*, cette affection si particulière décrite par Wagner en 1863, puis par Potain et enfin isolée en 1895 par Unverricht ; ce dernier insista sur l'état inflammatoire aigu des muscles et sur la coexistence de lésions cutanées. La *dermato-myosite* a une évolution aiguë, elle atteint plusieurs groupes musculaires mais n'est pas véritablement généralisée ; elle entraîne, dans les muscles de la nuque, de la face, de l'abdomen, dans les fléchisseurs du bras et de la jambe, de vives douleurs auxquelles succède une faiblesse musculaire ; puis les mêmes muscles deviennent durs, ligneux et se rétractent.

Au-dessus des muscles atteints se développe une infiltration œdémateuse de la peau qui prend un caractère inflammatoire, soit urticarien,

soit érythémateux, soit même érysipélateoïde. Cette affection progresse, peut atteindre les muqueuses, le diaphragme et, dans la moitié des cas, entraîne la mort dans un délai d'un à trois mois ; les formes curables aboutissent à une atrophie musculaire avec rétraction fibreuse. Ce tableau clinique, sur lequel étaient revenus G. Marinesco, S. Drăgănescu et E. Façon (5), montre suffisamment combien l'évolution des symptômes de notre malade s'avéra différente.

Peut-on rapprocher notre cas de l'une des affections musculaires dites primitives ? Il ne s'agit certainement pas d'une *myopathie pseudo-hypertrophique* au sens précis que cette étiquette implique. Tout plaide contre et il n'est pas besoin d'en discuter plus longuement.

Reste le groupe de la *myopathie myotonique* (ou myotonie atrophique ou maladie de Steinert) et de la *maladie de Thomsen*. Ceci mérite une certaine attention.

La *myopathie myotonique* apparaît souvent sporadique et ne s'affirme volontiers qu'à l'âge présenté par notre sujet. Mais l'évolution aiguë n'est pas son fait ; les groupes musculaires n'évoluent pas tous parallèlement et surtout l'atrophie y imprime un cachet évolutif caractéristique. Par ailleurs, des troubles endocriniens y sont extrêmement fréquents, mais leur riche cortège est très différent : atrophie testiculaire, cataracte zonulaire, calvitie, atrophie cutanée et sous-cutanée allant jusqu'à la cachexie, hypocalcémie, petit syndrome spasmophile. Tout cela manque chez notre malade, comme manque également tout véritable syndrome myotonique, syndrome que nous avons réservé pour le discuter à propos de l'affection suivante.

S'agit-il enfin d'une *maladie de Thomsen atypique* ? De prime abord ce diagnostic ne peut être retenu. Cette affection est peut-être la plus héréditaire-familiale de toutes et sa chronicité est pratiquement sans exception. Aussi la constitution rapide, en quelques semaines, d'une hypertrophie musculaire généralisée, chez un homme de 51 ans, indemne jusque-là de tout trouble neuro-musculaire et dans les antécédents familiaux duquel ne figure aucune affection semblable, constitue-t-elle déjà un argument de valeur infirmant le diagnostic de maladie de Thomsen. Mais la littérature scientifique porte mention de syndromes thomséniens acquis, et parmi ceux-ci figurent précisément quelques cas étrangement apparentés au nôtre et en particulier celui de R. Garcin et de ses collaborateurs.

A nous en tenir à une stricte nosographie clinique, l'hypertrophie musculaire de notre sujet n'a pas droit à l'étiquette de thomsénienne. Notre malade ne présente pas cliniquement de trouble musculaire thomsénien : ni enraidissement lors des premiers mouvements, ni lenteur de la décontraction même après un effort initial prolongé ; les mouvements successifs alternatifs s'exécutent correctement, sans gêne même ébauchée ; le choc au marteau des corps musculaires n'entraîne pas de réaction myotonique à la percussion (quoique G. Bourguignon pense l'avoir obtenue, mais seulement en un point très localisé) ; tout au plus

observe-t-on une ampleur ainsi qu'une apparition et une disparition un peu lentes de la contraction idio-musculaire. La constatation d'une réaction myotonique électrique au niveau de quelques fibres musculaires est d'un intérêt évident et toute son importance sera soulignée dans l'exposé annexé de G. Bourguignon. Mais si elle constitue un trait commun à la maladie de Thomsen, à la myopathie myotonique et même à la myopathie banale, si, comme le défend très judicieusement G. Bourguignon, elle établit une réelle parenté entre les différentes affections musculaires dites primitives sur le terrain physio-pathologique de l'excitabilité musculaire anormale correspondante, elle ne saurait un seul instant prétendre à combler, sur le terrain primordial en dernière analyse de la clinique, les deux fossés séparant les trois classes précédentes des maladies des muscles.

La question nous paraît donc réglée, notre malade n'est pas thomsénien acquis et ainsi comprend-on que nous gardions finalement le terme d'« hypertrophie musculaire généralisée à constitution rapide de l'adulte » pour désigner l'affection ici étudiée. Mais ceci, et nous tenons à le souligner déjà, n'est pour nous qu'une question à la fois de principe et de détail ; de principe, pour rester fidèle aux lois de la nosologie ; de détail, car nous défendrons ce point de vue que les hypertrophies simples ou thomséniennes, observées dans les conditions propres à notre malade, relèvent du même problème étiopathogénique.

Passons maintenant en revue les principaux faits publiés qui nous semblent pouvoir être retenus ; ils vont appartenir à l'une ou l'autre des deux catégories, ou mieux peut-être, constituer souvent de véritables formes intermédiaires.

Le document le plus minutieusement étudié est celui déjà cité de R. Garcia et de ses collaborateurs (2, 3 et 4) ; il n'y manque qu'une notion, celle de l'action du traitement thyroïdien. L'étude clinique en fut présentée sous le titre : « Syndrome thomsénien et syndrome myxœdémateux cliniquement associés. Début simultané et évolution parallèle. » Il s'agit d'un homme de 28 ans, sans antécédent personnel ni familial de réel intérêt, qui présentait depuis plusieurs années une hypertrophie de certains muscles avec des signes de la série myotonique, tel l'enraidissement aux premiers mouvements, la lenteur de la décontraction, la prolongation de la contraction idio-musculaire à la percussion ; l'étude électrique montra à G. Bourguignon l'existence d'une réaction myotonique certaine. Par ailleurs, le malade présentait un myxœdème remontant à la même époque, avec un métabolisme basal de — 33 % et — 24,8 %. Il n'y eut pas d'épreuve thérapeutique, le malade ayant été pris, un mois après la présentation à la Société de Neurologie, d'une tuberculose pulmonaire aiguë.

L'étude anatomique (avec Ivan Bertrand) montra, d'une part, l'atrophie du corps thyroïde, d'autre part, des altérations musculaires du type thomsénien, en particulier l'existence de fibres à calibre géant, une

hyperplasie considérable du sarcoplasme et une hypertrophie modérée du tissu conjonctif interfasciculaire ; toute hyperplasie du sarcolemme faisait défaut et une infiltration cellulaire du type hystiocytaire ne fut rencontrée qu'en de très rares points. Malgré l'absence de l'épreuve thérapeutique, cette observation est d'un grand intérêt puisqu'elle est clinique et anatomique.

Elle diffère de la nôtre par un point, l'existence d'un syndrome de myotonie clinique. Mais ici, il convient de faire remarquer combien cette myotonie était moindre que la véritable myotonie thomsénienne ; laissons aux auteurs eux-mêmes le soin de cette affirmation :

Parlant de la réaction myotonique, mécaniquement provoquée par le marteau, ils écrivent : « Il faut remarquer cependant que la durée de la myotonie, provoquée mécaniquement, paraissait moindre que chez les thomséniens vrais. »

Résumant leur étude électro-physiologique, ils concluent :

« En résumé, les chronaxies des faisceaux les plus lents ne dépassent pas celles des fibres lentes de la dégénérescence wallérienne et n'atteignent pas les chronaxies de 40 σ à 80 σ qu'on trouve dans les fibres myotoniques des thomséniens et des myopathiques. Cette différence dans les chronaxies marche de pair avec celle que nous avons trouvée dans la durée des contractions.

« La myotonie de notre malade est donc loin d'avoir les caractères de lenteur de la myotonie des thomséniens et des myopathiques. Elle se rapproche beaucoup plus des myotonies de durée relativement courte qu'on trouve assez souvent dans la dégénérescence wallérienne.

« Quant à la cause de cette hypertrophie musculaire et de la petite myotonie qui l'accompagne, il est impossible actuellement de dire si le myxœdème en est ou non la cause première... »

Par conséquent cette hypertrophie musculaire, qui ne diffère de la nôtre que par sa « petite myotonie », constitue déjà un exemple très net de cette forme *intermédiaire*, que nous annoncions plus haut.

A propos de ce cas, et après avoir cité les noms de Pakhorski, de Brock et Kay et de Hoffmann, comme ayant peut-être observé des faits voisins, les auteurs précédents avaient très justement fait état de deux observations de Slauck et de Weitz. Nous avons nous-mêmes repris chacun de ces travaux, ainsi que quelques autres : leur valeur n'est pas égale.

L'observation de J. Hoffmann (6) est une des plus anciennes et l'une des plus intéressantes pour une double raison : d'une part une étiologie sans équivoque, d'autre part l'action du traitement thyroïdien sur la myotonie, dont ce fut, croyons-nous, la prescription princeps.

Cette observation concerne un sujet de dix-huit ans, qui avait subi à deux reprises (en 1883 et 1885) une strumectomie partielle pour goitre ; ces deux premières interventions n'avaient entraîné aucune conséquence apparente, en particulier aucune tétanie.

En 1888, une récurrence locale fit décider une ablation totale ; elle fut exécutée le 6 août et, dès le 9 août, apparurent les premiers signes d'une tétanie

nie. Dans un second temps se manifesta un syndrome myotonique avec lenteur de la décontraction, et avec myotonie mécanique et électrique ; une certaine résistance se rencontrait dans les mouvements passifs ; l'hypertrophie musculaire n'était pas très notable.

Ce malade, chez lequel le déficit thyroïdien était évidemment certain, ne présentait que peu de signes myxœdémateux ; c'est ainsi que si les lèvres étaient épaisses, le visage restait sans œdème. J. Hoffmann décida alors de tenter un traitement thyroïdien à la dose de 10 cgr. par jour.

Le résultat fut remarquable quant au trouble qui nous intéresse, le trouble musculaire, dont l'amélioration était devenue considérable dès le quatrième jour. C'est ainsi que naquit, semble-t-il, la notion que le muscle myotonique peut voir ses troubles s'améliorer par l'extrait thyroïdien, notion qui nous paraît avoir subi trop facilement par la suite une interprétation en quelque sorte pharmacodynamique, beaucoup d'auteurs ayant perdu de vue ce fait capital que, dans le cas précis observé par Hoffmann, une interprétation étio-pathogénique gardait une réelle probabilité. Soulignons, ici encore, que le syndrome myotonique observé restait loin, quant à son intensité, du syndrome d'un vrai thomsénien.

A titre de coïncidence on peut noter dans le même volume de la revue une observation de S. Bettmann (7) concernant un malade de 29 ans présentant une anomalie musculaire unilatérale, une myotonie clinique, mécanique et électrique, et une tétanie. Mais le rôle de la tétanie, qui ne nous intéresse pas ici, paraît nul, l'auteur concluant à une forme fruste et antécédente de maladie de Thomsen.

L'observation de Pakhorski (8) est infiniment plus complexe, car à l'association myxœdème et myotonie se surajoutait un syndrome épileptique, et d'autre part. L'étiologie et l'évolution n'avaient plus la clarté schématique du cas précédent ; l'auteur lui-même a discuté un trouble pluriglandulaire et non purement myxœdémateux.

Le travail de S. Brock et W. Kay (9) groupe trois ordres de faits disparates, l'esprit de l'article visant autant les troubles métaboliques (très longuement étudiés) que les troubles endocriniens des myopathiques. Leur observation n° III est présentée ainsi : *An instance of myotonia congenita associated with definite endocrine disturbances. A polyglandular syndrome involving a thyroparathyroid gonad deficiency on a probable hereditary basis is described.* Il s'agit d'un adulte chez lequel le syndrome musculaire est remarquablement net et généralisé, la myotonie étant aussi bien clinique que mécanique et électrique. A noter quelques fibrillations mal précisées accompagnant les contractions musculaires. Mais les troubles endocriniens étaient beaucoup plus anciens et très complexes ; peut-être le malade avait-il été épileptique dans l'enfance. Il avait un visage typique de crétin, une grosse langue, mais un œil mongolien ; la peau et les cheveux étaient secs, les poils axillaires un peu clairsemés mais non les poils pubiens ; la peau était mince et non infiltrée. Peut-être était-il porteur d'un goitre, le corps thyroïde étant décrit *definitely enlarged* ; les testicules n'avaient pas un développement normal (*distinctly undersized*). Si le sujet

présentait une tendance à l'hypothermie et une tolérance exagérée au glucose, son métabolisme basal était à $+ 1 \%$; le cœur était normal. Au total, l'impression la plus probable donnée par ce sujet reste celle d'un semi-crétin, aux testicules insuffisamment développés, peut-être ancien épileptique. S. Brock. et W. E. Kay ont appliqué le traitement thyroïdien et celui-ci n'a rien donné. Faut-il voir là un argument négatif absolu, nous n'osons pas le croire, car l'échec ne fut pas dissocié mais fut aussi avéré du point de vue du trouble musculaire que du point de vue thyroïdien. Et l'on sait que pareille éventualité est fréquente chez les crétins, et même chez des myxœdémateux typiques mais anciens. Si le traitement thyroïdien réalise souvent de véritables miracles, il semble souvent aussi rester impuissant quand un déficit thyroïdien, par ailleurs évident, a acquis une certaine chronicité. Cette réserve vaudra pour d'autres faits et nous y reviendrons.

Des deux observations longuement retenues par R. Garcin et ses collaborateurs, celle de A. Slauck (10) concerne un enfant de quatre ans et demi, atteint d'un myxœdème congénital typique et présentant une musculature athlétique et en bon état de nutrition (*Das Fettpolster ist reichlich, die Muskulatur überaus kräftig*) : l'analogie avec l'hypertrophie musculaire de notre malade est donc grande. Malheureusement certaines précisions manquent au point de vue de l'analyse des troubles musculaires ; les préoccupations de l'auteur étant surtout d'ordre anatomo-pathologique, il porta tout son intérêt sur la biopsie musculaire de la cuisse, qui révéla des analogies certaines avec les altérations musculaires, non de la maladie de Thomsen, mais de la myopathie myotonique. Reprenant l'étude électrologique comparée de la contraction musculaire dans la myopathie myotonique et le myxœdème, il conclut à la possibilité d'une certaine myotonie électrique dans le muscle myxœdémateux. Par contre, l'étude des biopsies musculaires de myxœdémateux acquis et de chats thyroïdectomisés se révéla négative. Il conclut cependant en proposant le traitement thyroïdien. A. Slauck a d'ailleurs repris tout ceci, en 1937, dans son article du traité de Bumke et Færster (11). Ce document est d'un intérêt réel pour l'étude de notre type d'hypertrophie musculaire comme pour l'adjonction possible d'un certain degré de myotonie ; nous ferons remarquer cependant que le myxœdème était congénital et que l'hypertrophie musculaire de ce très jeune enfant datait peut-être d'un temps tel que ce cas mériterait sans doute assez d'être rangé dans le cadre un peu particulier des hypertrophies musculaires avec ou sans myxœdème de la première enfance.

La seconde observation retenue par R. Garcin et ses collaborateurs, celle de Weitz (12), offre de singulières analogies avec celle de J. Hoffmann et la nôtre.

Elle concerne en effet un syndrome myxœdémateux, presque volontairement réalisé par une radiothérapie du corps thyroïde puis une strumectomie partielle, chez un médecin de 44 ans atteint de maladie de Basedow après une grippe (?) suivie d'une glycosurie légère. Le malade revint,

neuf mois après l'intervention, avec un myxœdème évident et un abaissement du métabolisme basal atteignant — 24 %. Mais parallèlement s'était installé le syndrome musculaire suivant : une hypertrophie musculaire apparaissait, presque généralisée ; les masséters eux-mêmes, les muscles des lèvres, des paupières, la langue étaient très gros ; il y avait encore épaissement des cordes vocales. Les muscles, plus durs que normalement, étaient le siège de crampes intenses, de douleurs musculaires et de contractures lors des mouvements subits, tous phénomènes très exagérés par le froid. Il n'existait guère de trouble myotonique de la contraction musculaire, et c'est tout au plus si la répétition des mouvements montrait un peu d'amélioration progressive ; aussi l'auteur souligne-t-il combien la différence est grande d'avec la vraie myotonie (*Werden bestimmte Bewegungen, z. B. Handschließen und-öffnen, öfters hintereinander ausgeführt, so geschehen zwar die ersten Bewegungen nicht ganz so schnell wie die späteren, aber der Unterschied ist nicht annähernd so gross wie bei Myotonie*). Il n'existait pas non plus de réaction myotonique à l'examen électrique qui montrait simplement de l'hyperexcitabilité.

Seule la percussion des muscles au marteau plaidait en faveur d'une certaine myotonie ; cette percussion, qui était douloureuse, entraînait une réaction myotonique nette et qui allait en décroissant si l'on répétait la percussion (la dixième excitation, en moyenne, devenait inefficace).

Pas de signe de Chvostek ni de Trousseau.

Traité par la thyroïdine de Merck, après une semaine, le malade perd 8 kg., les douleurs et les contractions musculaires, la réaction myotonique à la percussion persistant encore, mais il voit disparaître les signes myxœdémateux. Une interruption du traitement pendant la deuxième semaine entraîne une reprise de poids de 3 kg. 500.

Au deuxième mois, l'amélioration s'est poursuivie et les muscles, non seulement ne sont plus le siège de douleurs, mais ont perdu leur myotonie mécanique ainsi que leur hypertrophie et leur fermeté (*Die Muskulatur ist viel weicher als früher*). L'auteur estime la guérison complète.

Dans les considérations jointes, Weitz discute le rôle d'une tétanie parathyroïdrique et il l'élimine pour de multiples raisons. Il conclut que le trouble musculaire se rapproche de la myotonie, mais lui aussi marque la distance qui sépare ce trouble musculaire de la vraie myotonie. (*Dagegen war bei unserem Fall die Intentionsrigidität viel weniger ausgesprochen als bei der Myotonie, und es war eine Neigung zu schmerzhaften Krämpfen in den gedehnten Muskeln vorhanden, die der Myotonie fehlt.*)

L'auteur ne croit pas que la littérature contienne de fait semblable, mais il admet que dans le myxœdème puisse survenir une spasticité musculaire ; il mentionne que Ord, Horsley, ont vu des contractures des muscles fléchisseurs rappelant la tétanie, que Kraepelin a noté, dès 1890, de l'hyperexcitabilité musculaire mécanique et il rappelle enfin le fait observé par Slauck. Le rôle du myxœdème lui paraît réel et il se demande si l'on ne méconnaît pas des formes atténuées de ce type, en

particulier chez les femmes à la ménopause, le tout relevant de l'opothérapie thyroïdienne.

Faut-il souligner combien l'observation de Weitz s'apparente à la nôtre, comment l'influence du traitement thyroïdien sur le trouble musculaire y est comparable, à quel point l'origine du myxœdème a une pureté expérimentale? Faut-il encore souligner comment l'hypertrophie musculaire, nuancée d'une note myotonique si discrète, appartient à ce type de *formes intermédiaires* que nous nous plaisons à grouper ici?

De multiples documents nous paraissent encore devoir être passés en revue. Un document anatomique, que son ancienneté (1893) rend d'autant plus digne d'être remarqué, est le travail de A. Marfan et L. Guinon décrivant des altérations musculaires, de type hypertrophique, dans le myxœdème (13); A. Marfan les a d'ailleurs rappelées en 1934, à la Société de Pédiatrie (14), à la suite d'une communication de R. Debré et G. Semelaigne dont l'importance est capitale comme nous aurons l'occasion de le montrer longuement. Le malade de A. Marfan et L. Guinon était un enfant de 13 ans, devenu myxœdémateux à l'âge de 7 ans après une rougeole, et décédé subitement au cours d'un accès de convulsions et de dyspnée. L'autopsie vérifia l'athyroïdie, mais frappa les auteurs par l'hypertrophie anormale des muscles (pectoraux, sterno-hyoïdiens, etc...) qui étaient *gros, rouges et durs*. Histologiquement les faisceaux musculaires avaient un volume excessif et les fibres musculaires étaient individuellement plus grosses que normalement. A noter également la même constatation au niveau du muscle cardiaque, dont l'aspect était *dur, rouge, semblable à celui des muscles précédents*.

Dans la revue générale de Mussio-Fournier (1933), consacrée aux troubles du système nerveux dans le myxœdème (15), l'auteur, étudiant au chapitre IV l'excitabilité mécanique et électrique des muscles et des nerfs dans le myxœdème, cite les observations de Weitz et de Slauck, rappelle que Marinesco a constaté à l'examen galvanique des muscles une lenteur de la contraction avec parfois contraction galvano-tonique (en relation peut-être avec l'hypothermie de ces sujets), que Kraepelin, Söderbergh ont signalé l'hyperexcitabilité mécanique des muscles et que ce dernier auteur a rencontré la réaction qu'il a qualifiée de myo-dystonique.

Une opinion intéressante et récente est celle de M. Nothmann dans le tome du *Traité de Neurologie* de Bumke et Færster consacré aux troubles dans les affections neurologiques endocriniennes (16). Dans les formes incomplètes de myxœdème acquis, l'auteur admet la fréquence relative de la survenue d'une fermeté musculaire accrue et de douleurs musculaires (*Das Vorkommen von vermehrter Muskelspannung und von Muskelschmerzen bei inkomplettem Myxœdem ist nicht selten*). Conclusion voisine en ce qui concerne le myxœdème congénital (*Neben einer Hypotonie der Musculatur ist häufig auch Hypertonie und Muskelsteifheit beobachtet worden*).

Deux groupes d'observations de la littérature doivent encore fixer l'attention. L'un contient une véritable mine de faits, hautement suggestifs d'une corrélation entre l'hypertrophie musculaire (avec ou sans myotonie) et le myxœdème, c'est celui des hypertrophies musculaires du nourrisson. L'autre concerne ce que W. G. Spiller, en 1913, avait discuté en tant qu'entité éventuelle sous le nom d'*Hypertrophia musculorum vera* ; cet auteur, qui a sérieusement envisagé le rôle des glandes endocrines dans les myopathies, n'a abouti, au point de vue de cette variété d'hypertrophie musculaire, qu'à des conclusions qui nous semblent actuellement d'une portée plus que faible.

Le domaine de l'hypertrophie musculaire (avec ou sans myotonie) du nourrisson apparaît aujourd'hui assez riche de faits, mais une réelle confusion nous semble y régner. L'un d'entre nous tentera d'apporter, dans un mémoire ultérieur, à propos d'un petit malade du service de H. Darré, un essai de classification distinguant, au moins provisoirement, trois ordres de syndromes. Mais l'un de ces syndromes, qu'il paraîtra équitable d'isoler sous le titre de *syndrome de Debré-Semelaigne*, présente un intérêt majeur pour le problème général que nous envisageons, celui du rôle éventuel du myxœdème. Il ne saurait être question de reproduire ici le détail des documents, qui paraîtra bientôt, et nous nous contenterons de donner la liste des observations de ce genre et de fixer les traits essentiels, ceux-ci constituant autant d'arguments à envisager.

L'essentiel du syndrome est précisément représenté par la coexistence d'une hypertrophie musculaire et d'un myxœdème congénital avec, fait capital quoique susceptible d'exceptions, disparition possible des deux ordres de troubles sous l'influence du traitement thyroïdien. La première observation qui peut revendiquer le réel mérite d'avoir réuni la totalité des éléments précédents et d'en avoir réalisé la synthèse nous paraît indiscutablement celle de R. Debré et G. Semelaigne, en 1934 (17).

Elle concerne, en effet, une fillette de deux ans, ayant présenté dès les premiers mois un retard de développement physique et intellectuel, puis un facies hypothyroïdien, et d'autre part une hypertrophie musculaire généralisée, dessinant une morphologie athlétique ; il n'y avait aucun élément d'un syndrome myotonique, mais un simple enraidissement musculaire. Le traitement thyroïdien, à la dose de 2 cg. par jour pendant six mois, entraîna une transformation radicale.

Au point de vue myxœdémateux, la croissance reprit (gain de 6 cm. et de 2 kg.), éruption de 15 dents, début d'éveil de l'intelligence ; au point de vue musculaire, disparition de l'hypertrophie athlétique et de l'enraidissement observé.

Cette observation faisait suite à une première observation des mêmes auteurs, remontant à 1925 (18) et qui avait été présentée à cette date sous le diagnostic « *Nourrisson ayant l'aspect d'une myopathie pseudo-hypertrophique généralisée* », diagnostic qui ne fut l'objet à l'époque d'aucune contestation.

Elle faisait suite également à un mémoire de Cornelia de Lange (19), groupant trois cas d'hypertrophie musculaire du nourrisson, auxquels l'auteur, pour des raisons qui ne sauraient prendre place ici, tendait à accorder une origine encéphalique. C. de Lange en avait rapproché un fait très ancien (1889) de F. Bruck (20), dont W. G. Spiller en réalité avait déjà retenu l'intérêt en 1913. Mais il est certain que, dans ces cas antérieurs à 1935, aucune recherche systématique d'une insuffisance thyroïdienne ni aucun essai d'opothérapie n'avaient été pratiqués. R. Debré et G. Semelaigne, dans un mémoire de langue anglaise (21), ont proposé de tout intégrer en une seule entité, ce contre quoi protesta avec intransigeance C. de Lange. Tous les détails de cette controverse, ainsi qu'une intervention de J. Comby et qu'un nouveau mémoire de C. de Lange, trouveront place ailleurs. De même, seront longuement analysées d'autres observations dont nous ne retenons que les éléments indispensables à notre discussion.

C'est ainsi que B. E. Hall, F. W. Sunderman et J. C. Gittings (22) ont suivi, de mars 1934 à juillet 1935, avec une extrême minutie, le cas d'un nourrisson nègre, présentant dès la naissance une musculature *excessively developed*, puis un aspect athlétique généralisé avec dureté des masses musculaires et légère résistance dans les mouvements passifs, mais sans aucun élément du syndrome myotonique. Par ailleurs, l'enfant présentait une peau épaisse et sèche, des cheveux abondants mais secs, un retard de la dentition, de la station assise (16 mois), un retard intellectuel (à 13 mois et demi, l'âge test n'était que de 7 mois), et enfin un métabolisme basal à -12% . Nous ne discuterons pas ici la longue étude du métabolisme de la créatine et de la créatinine faite par les auteurs, ni leurs conclusions en faveur d'un syndrome autonome. Soulignons que le traitement thyroïdien ne fut pas tenté et que la biopsie musculaire avait été normale.

H. G. Poncher et Helen Woodward (23) ont étudié un nourrisson de 5 mois, véritable *Hercule enfant*, présentant une réaction myotonique à la percussion et chez lequel certains signes leur firent discuter un syndrome hypothyroïdien. Le cas est d'ailleurs très complexe, en particulier du fait de l'existence d'attaques rappelant la tétanie (jusqu'à 25 et 30 par jour, à une certaine période) mais cédant mal au traitement calcique et nullement aux extraits parathyroïdiens; le métabolisme créatinique-crétinurique était atypique (absence complète de la créatinurie physiologique à cet âge); la biopsie du gastrocnémien fut normale. Les auteurs, ayant observé dans un cas antérieur certain d'hypothyroïdie la même absence de toute créatinurie physiologique et la réapparition de celle-ci sous l'influence de l'opothérapie, prescrivirent de l'extrait thyroïdien pendant un mois (1,5 cg. puis 3 cg., puis 6 cg. jusqu'à 18 cg.). Ils obtinrent alors un évanouissement de tous les troubles: retour à la normale du relief musculaire, disparition de la réaction myotonique, gain de 2 kg. Nous réservons la suite de l'histoire (en particulier les contre-épreuves multiples), ainsi que les considérations des auteurs; notons seulement qu'ayant aussitôt essayé le

même traitement chez un adulte atteint de maladie de Thomsen, ils rencontrèrent un échec complet; notons encore que l'application du traitement thyroïdien découla pour eux, non d'une interprétation pathogénique, mais d'un fait observé par hasard (*the fact was noted quite by accident*). Nous nous refuserons d'ailleurs à suivre les auteurs quand ils concluront que leur cas appartenait à la maladie de Thomsen.

Au dossier de l'hypertrophie musculaire des nourrissons avec myxœdème nous verserons encore d'anciens documents très expressifs, de Th. Kocher (1892) (24), de Th. Langhans (1897) (25); ce dernier, à l'autopsie d'une crétine de 14 mois, précisément étudiée autrefois par Kocher, avait expressément souligné l'extrême hypertrophie musculaire donnant un aspect athlétique au petit cadavre (*Am stärksten war dies ausgesprochen bei dem 14 monatlichen Cretinen, die Muscheln waren hier weisgelblich, die Wulstung der Muskelbäuche ganz ausserordentlich star, so dass die kleine Leiche einem stämmigen Athleten glich, dessen Muskeln im Zustande stärkster Contraction sich befinden*).

Nous ajouterons encore le cas d'un enfant myxœdémateux de quatre mois de Th. Dieterle (1906) (26), qui donne toujours la même note d'hypertrophie musculaire (*Musculi pectorales, fest und massig, machen wie auch die übrige Muskulatur, durch ihr plastisches Vortreten, einen durchaus unkindlichen fast athletenhaften Eindruck*). Même impression à l'autopsie du petit myxœdémateux de A. Schultz (1921) (27) (*Die ebenfalls spärlich entwickelte Muskulatur fällt durch ihre sehr blass Farbe und ihren grossen Feuchtigkeitsgehalt auf*). Même son de cloche enfin dans l'article de Wieland (28) du traité de pédiatrie de Pfaundler et Schlossmann (1931). Dans le myxœdème acquis, écrit cet auteur: *Neben Hypotonie (Kassowitz, Siegert) der Muskulatur, wird vielfach Hypertonie und Muskelsteifheit oft in Verbindung mit prall hervortretenden Muskelbäuchen beobachtet*. Au chapitre de l'athyréose congénitale, on lit: quand un enfant vient au monde sans corps thyroïde, *es fehlt das beständige Muskelspiel des normalen Kindes. Vielmehr werden Kopf, Arme, Beine steif, letztere oft in mittlerer Beugstellung starr fixiert gehalten, wobei die Muskeln unter der fettarmen Haut als deutliche Wülste hervortreten. Passive Bewegungsversuche begegnen einem deutlichen vermehrten Widerstand*.

Nous ajouterons encore une observation très brève, mais peut-être utilisable (29), de E. Schiff et A. Balint (1921), concernant un idiot de sept mois considéré comme atteint d'encéphalopathie et étudié au point de vue du métabolisme créatinique et créatininique; ainsi qu'une intéressante observation cubaine (30) de Valdes Diaz (1932), d'hypertrophie musculaire d'un nourrisson nègre, présentant un aspect herculéen (*El niño tiene un aspecto herculeo, de atleta*), où l'hypertrophie était vraiment généralisée et s'accompagnait de raideur (*Es de notar en este enfermo que todos los musculos de los miembros son asientos de la hipertrofia y rigidez, pero mas particularmente los del brazo y musles (deltoides, biceps y triceps brachial y gluteo y triceps femoral)*, et où une réaction myotonique existait. L'auteur y voit sans discussion un cas de maladie de Thomsen (enfin le premier

cas à Cuba dira un des auditeurs de la présentation). Nous mettrons ceci fortement en doute, pour de multiples raisons et en particulier à cause de l'absence de tout antécédent familial et l'absence de toute réaction myotonique électrique ; ce dernier détail, pourtant plus qu'exceptionnel (Fürstner et Bechterew) ne compte guère pour l'auteur (*Es evidente, dado el cuadro sintomatológico expuesto, que este niño está padeciendo de miotonía congénita o Enfermedad de Thomsen a tipo de excitabilidad eléctrica de Erb ausente*). Un point spécial est le suivant : aucune recherche d'insuffisance thyroïdienne n'est mentionnée, mais le traitement thyroïdien fut prescrit (sur la foi de la tradition évoquée plus haut de sa recommandation par J. Hoffmann dans la maladie de Thomsen), et l'auteur dit incidemment dans son autorésumé en français (mais non dans son texte) : « le malade se rétablit par le traitement thyroïdien préconisé par Hoffmann ».

Un dernier document de cette série, très démonstratif et le plus récent croyons-nous, est l'observation de M. Denoyelle, M. de Grailly et M^{lle} Giraud (31), concernant un enfant de trois ans, atteint depuis un an d'une hypertrophie musculaire généralisée, avec muscles durs et donnant à la percussion une contraction « en boule ». Malgré l'aspect athlétique, « les mouvements sont lents, l'enfant saisit avec peine les objets et ne les lâche qu'avec difficulté ». L'hypothyroïdie avait été constatée dès les premiers mois et l'on avait prescrit à cette date de très petites doses d'extrait thyroïdien (1 cg.). A l'âge de trois ans, la cholestérolémie était de 2 g. 50 : le point épiphysaire inférieur du fémur faisait défaut.

On reprit alors le traitement thyroïdien, mais à la dose de 5 cg., et l'amélioration fut remarquable : « Toutes les masses musculaires ont repris leur souplesse et leur tonicité normales. »

La question de l'*Hypertrophia musculorum vera* méritait d'être posée ici, quoiqu'elle n'apporte guère en définitive de contribution féconde ; sa signification demeure imprécise et depuis près d'un quart de siècle elle n'a plus sensiblement retenu l'attention des neurologistes. Dans son important travail de 1913 sur les myopathies, W. G. Spiller (32), reprenant la classification en sept formes de Batten, y ajoute un huitième type, le type hypertrophique vrai (« the true hypertrophic type »). Lui-même, tout en penchant pour la nature myopathique du trouble, ne masque pas les incertitudes (« The position of hypertrophia vera (dystrophia muscularis hyperplastica) is still a matter of dispute. Some of the reported cases have shown implication of the peripheral nerves, but the disease on the whole appears to be primarily muscular, and its place seems to be with the myopathies »).

W. G. Spiller reprend les différents cas connus susceptibles de rentrer dans ce groupe et va ajouter un fait original. Après avoir cité Eichhorst, il résume le travail de Talma (1892), consacré aux observations anciennes et à un malade personnel de 48 ans atteint d'hypertrophie musculaire généralisée et cependant faible (« so that the man could have served for a model of Hercules, and yet he was weak ») ; la biopsie mus-

culaire du biceps était normale macroscopiquement, mais histologiquement on trouvait un sarcolemme altéré, des faisceaux musculaires mal définis et de nombreux noyaux interstitiels d'origine imprécise; la striation transversale avait disparu en grande partie. W. G. Spiller discute encore un cas analogue d'Auerbach (mais l'hypertrophie ne portait que sur une jambe), trois cas (douteux) de Berger, deux cas (discutables) de Friedreich, un cas de Kraus, le cas (infantile) de Bruck, un cas de Pall (avec biopsie normale). W. G. Spiller a personnellement observé deux malades; le premier cas fut publié par A. H. Woods (1911) et concernait un adulte atteint d'hypertrophie musculaire généralisée, avec muscles durs à la palpation et réaction idio-musculaire exagérée à la percussion; la biopsie était pratiquement normale. Le second malade était resté inédit; il s'agissait d'un israélite de 24 ans, atteint d'une hypertrophie musculaire généralisée remarquable, dont la force musculaire était plutôt affaiblie et dont les réactions électriques galvaniques étaient normales.

Que pouvons-nous retirer, pour notre point de vue, de cette série de faits? Peu de choses. Il est probable que certains sujets s'apparentent au nôtre, mais trop d'éléments d'appréciation font défaut. Rien ne s'impose, par ailleurs, en faveur de l'autonomie du syndrome. Reste la question des troubles endocriniens, à laquelle W. G. Spiller était loin d'être insensible. Or le silence est complet à ce sujet et il semble même que son attention ne soit guère restée fixée que sur des altérations glandulaires bien éloignées de nos propres préoccupations. Qu'on en juge par les dernières lignes du mémoire, qui visent la question générale des myopathies:

« A relation of myopathy in some of its types to glandular disturbance possible may be fully established some day. It is remarkable that in a case of the juvenile type of muscular atrophy reported by J. Michell Clarke, there was simultaneous enlargement of the parotid glands. The submaxillary glands were slightly enlarged. This suggests the case of Schönborn, in which the salivary glands were enlarged, and at the same time there was hypertrophy of all the muscles of the body. Schönborn thought the case was one of myopathy of toxic nature, possibly from glandular disturbance.

Sacara-Tulbure reported a case of pseudo-hypertrophic paralysis beginning at the age of 48 years, in which she says a remarkable fact was the pronounced development of certain glands, as submaxillary, parotids, axillary, and inguinal. This case was with necropsy.

Nous ne croyons pas avoir exagéré en annonçant que l'hypertrophia musculorum vera demeurait imprécise de façon générale, et peu féconde pour notre point de vue particulier.

♦♦

Tel est l'ensemble de la documentation que nous pensons pouvoir offrir (même si incomplète, ce qui est probable), au sujet des relations éventuelles entre l'hypertrophie musculaire généralisée (avec ou sans myotonie) et l'insuffisance thyroïdienne. Cet ensemble nous paraît assez suggestif; mais suffit-il à affirmer la relation directe de causalité? Nous

ne voulons pas encore l'affirmer, d'autant plus que les oppositions restent sérieuses, témoin les lignes suivantes empruntées aux conclusions de R. Garcin : « On pourrait considérer cette lésion musculaire de type thomsénien comme une conséquence directe du syndrome myxœdémateux. A vrai dire, bien que les documents anatomiques soient pauvres, en ce qui concerne les lésions musculaires du myxœdème, ce que nous savons jusqu'à présent de celles-ci nous permet de rejeter délibérément, croyons-nous, pareille subordination.

« ... Tout plaide, semble-t-il, en faveur de leur indépendance mutuelle, tous deux relevant soit d'une infection originelle qui frappe en même temps la glande et le système musculaire, soit d'une lésion des centres trophiques cérébraux dont elles dériveraient toutes deux, les deux ordres de troubles, dans cette dernière hypothèse, ayant une origine commune mais sans filiation directe. »

Passons rapidement en revue les principales objections, mais en faisant remarquer, au préalable, que nous allons nous montrer plus exigeant par rapport aux critères acceptés que certains auteurs très autorisés, tel Marañon qui écrivait très récemment (33) : « Nous allons énumérer les principales localisations extracutanées. Pour leur diagnostic, alors que nous manque le critère anatomo-pathologique, nous devons nous en tenir à deux conditions : 1° que les symptômes consécutifs à la localisation extracutanée supposée coïncident exactement avec d'autres manifestations myxœdémateuses et 2° que les symptômes disparaissent avec la même sécurité et la même rapidité que disparaissent les lésions myxœdémateuses cutanées par l'action de l'opothérapie thyroïdienne. En nous en tenant à ces deux conditions nous éviterons l'erreur de considérer comme des lésions myxœdémateuses d'autres lésions que peuvent présenter les malades hypothyroïdiens, soit par simple coïncidence, soit, en tout cas, favorisées par le terrain hypothyroïdien, mais ne dépendant pas directement de l'hypothyroïdisme. » A s'en tenir à ces deux critères, la démonstration de la nature hypothyroïdienne de l'hypertrophie musculaire serait déjà pleinement acquise.

La première objection, très légitime, est la rareté de cette hypertrophie musculaire en regard de la fréquence du myxœdème, affection dont la symptomatologie est tenue pour si parfaitement établie depuis longtemps. Cette objection n'est pas suffisante ; d'une part, les modifications morphologiques des myxœdémateux sont peut-être trop souvent mises sur le compte exclusif de l'infiltration cutanée et sous-cutanée ; peut-être convient-il de réserver — et de rechercher avec soin — un processus musculaire sous-jacent dont la méconnaissance a fort bien pu être fréquente (que ne pourrait-on dire par exemple à propos de l'énorme langue des myxœdémateux ?). D'autre part, la symptomatologie de l'insuffisance thyroïdienne n'est nullement stéréotypée ; la réalité est exactement inverse, et à nous en tenir à un seul détail, celui précisément de l'infiltration cutanée et sous-cutanée, il y a bien longtemps que l'on a su opposer le cré-

tin sec au crétin bouffi. D'autres considérations doivent nous inciter à la réserve, et à ne pas nier systématiquement l'adjonction de nouveaux symptômes jusque-là latents ; témoin par exemple le cœur *myxœdémateux*, décrit par Zondek en 1918 seulement et accepté maintenant avec faveur ; nous aurons d'ailleurs à en dire un mot en terminant, d'autant que ce qui s'applique au muscle squelettique peut *a priori* s'appliquer conjointement au muscle cardiaque. Ajoutons qu'inversement le myxœdème n'est pas mentionné dans certaines observations ; mais n'était-il pas fruste et a-t-il toujours été recherché ?

Une autre objection peut viser l'action du traitement thyroïdien, d'une part quand elle est positive, d'autre part quand elle est nulle. L'efficacité des extraits thyroïdiens sur telle ou telle anomalie peut ne pas vouloir dire que cette anomalie soit réellement due à une hypothyroïdie ; il pourrait s'agir d'un effet en quelque sorte strictement pharmacodynamique. Ici aussi quelques exemples pourraient être défendus ; c'est ainsi que récemment Shotsky a pu vanter la thyroxine dans le traitement anti-infectieux de la paralysie générale (*Wiener klinische Wochenschrift*, 1938, t. LI, n° 32, pp. 849-853). C'est exactement, en ce qui concerne le syndrome myotonique, ce que l'on se plaît habituellement à accorder à J. Hoffmann. C'est également ce que l'on accorde à P. Jensen (34) qui, en conclusion d'une analyse physiologique du muscle thomsénien, défendit l'espoir d'un traitement chimique et proposa l'extrait orchitique et l'extrait thyroïdien (*Eine nachhaltige Besserung dürfte man vielleicht von chemischen Einwirkungen auf die Muskelsubstanz erwarten. Von solchen wurde diejenige des orchitischen Extractes und eines Thyroïdopreparates untersucht*) ; il constata personnellement un certain effet transitoire de ce dernier donné à doses importantes (*In der That war auch schon 1 Stunde nach einer in kurzem Zwischenraum erfolgten Einnahme von 2 Tabletten* eine Verminderung der Muskelstörung wahrzunehmen*).

Mais peut-on tout d'abord faire abstraction du fait que, dans le cas princeps de J. Hoffmann, il s'agissait d'un sujet chez lequel le chirurgien avait renouvelé trois fois son intervention pour enlever avec certitude la totalité du corps thyroïde ? Peut-on nier, d'autre part, que les succès thérapeutiques obtenus chez notre malade, comme chez d'autres, ne l'aient été qu'avec des doses relativement faibles ? Peut-on nier aussi que le résultat fut durable et nullement comparable à celui d'un modificateur d'une excitabilité, d'un sympathomimétique par exemple ? Peut-on nier enfin que l'amélioration fut strictement parallèle sur le désordre musculaire et sur le désordre thyroïdien ? Tout ceci ne manque pas d'être assez impressionnant.

Reste l'argument fourni par les cas où le traitement thyroïdien échoua totalement. Ceci suffit-il à faire triompher la thèse adverse ? D'une part, ces faits sont actuellement peu nombreux. D'autre part, le traitement

* Equivalant à 60 cg. d'extrait frais.

thyroïdien a sans doute été appliqué à des cas qui n'appartenaient pas réellement au syndrome étudié. Mais tout ceci est accessoire, le fait capital étant que nombre d'insuffisants thyroïdiens, d'anciens myxœdémateux acquis typiques, d'évidents crétins, ne tirent souvent aucun bénéfice, même minime, de la mise en œuvre de l'opothérapie. Quelle que soit l'explication que chacun adoptera pour ceci, peut-on, en toute logique, en refuser l'application à notre cas particulier.

Un autre point de vue doit encore être passé en revue, celui d'une coïncidence ou mieux d'une coordination du trouble musculaire et du trouble thyroïdien, indépendants tous deux l'un de l'autre, mais dépendant ensemble d'une cause commune ayant agi sur les centres végétatifs coordinateurs de l'hypothalamus. C'est la théorie de Curschmann, d'Antona, très en faveur auprès de certains et digne d'une réelle attention. Elle a l'avantage de pouvoir s'appliquer à volonté à toutes les associations : elle est particulièrement commode quand il n'existe aucune donnée étiologique ; ses justifications anatomiques restent encore pratiquement à l'état d'expectatives ; elle explique mal qu'un traitement symptomatique d'un des troubles améliore l'autre et, plus encore, qu'une disparition des hypothétiques processus coordinateurs puisse être obtenue ; elle se heurte enfin au cas où l'étiologie a une netteté vraiment expérimentale, comme ceux de J. Hoffmann, de Weitz, où le geste déclenchant fut celui du chirurgien pratiquant une strumectomie. Nous n'insisterons pas plus sur cette objection.

La confrontation de ces différentes objections ne suffit certes pas à entraîner la conviction. Elle confirme cependant le sentiment que certains cas d'hypertrophie musculaire (avec ou sans myotonie) associés à un déficit thyroïdien, chronologiquement liés d'une façon rigoureuse, disparaissant avec un synchronisme parfait sous l'influence de l'opothérapie thyroïdienne, suggèrent avec un certain bon sens une sérieuse probabilité d'interdépendance.

Il resterait à envisager certains aspects du problème, que nous regrettons de ne pouvoir aborder avec des apports personnels.

Le problème anatomique de la nature de cette hypertrophie musculaire est le premier qui s'impose ; mais dans notre cas la biopsie est pratiquement normale. L'étude des constatations faites par les différents auteurs ne nous a pas permis d'acquiescer à une apparence de certitude. *A priori*, l'impression première devait faire songer à une infiltration myxœdémateuse des tissus musculaires, identique à celle de la peau ou du tissu sous-cutané ; or, cette constatation paraît avoir été plus qu'exceptionnelle. Différentes constatations positives ont été faites, celle de Marchand (35) étant la plus classique, mais elles ne permettent aucun accord ; la déduction la moins douteuse — et elle ne manque pas d'intérêt — est que la différence est grande d'avec les lésions typiques de la myopathie propre-

ment dite ; le cas de Slauck montrait des analogies avec la myopathie myotonique ; moins rares sont les cas où des analogies avec la maladie de Thomsen semblent apparaître. Une accumulation de documents nouveaux s'impose, avec cette réserve qu'on ne demandera pas à une biopsie d'un minime fragment, ne portant que sur un seul muscle, de préjuger de l'état de toute la musculature.

Le problème métabolique s'impose parallèlement ; les brefs séjours de notre malade interdisaient toute étude de ce genre et les dosages que nous avons pratiqués n'ont qu'une valeur plus que fragmentaire. Les quelques faits de la littérature, telles les belles recherches, poursuivies longuement et avec de puissants moyens, de B. E. Hall, F. W. Sundermann et J. C. Gittings (22), de H. G. Poncher et Helen Woodward (23), de M. Gaultier (36) dans sa thèse (1938), n'aboutissent pas encore à un corps de doctrine tant soit peu net ; elles suggèrent seulement — et ceci est également intéressant — que le métabolisme joue différemment avant et après la puberté.

Le problème physio-pathologique enfin, c'est-à-dire la façon dont le trophisme musculaire d'une part, les qualités de la contraction musculaire d'autre part, peuvent être ici modifiés (et cela d'une manière qui peut rester longtemps réversible) reste le problème le plus difficile à aborder. Certes, on a déjà beaucoup écrit à ce sujet, sous l'angle physiologique, mais à regarder de près, on ne trouve que de bien faibles lueurs à côté d'un amas contradictoire d'hypothèses à peu près strictement verbales. Personnellement nous avouons bien volontiers n'avoir rien à proposer à ce sujet.

..

En terminant, nous reviendrons, en annexe, sur deux détails de notre propre observation, ces détails n'étant pas sans comporter quelques liens avec les phénomènes musculaires.

L'un concerne les *manifestations cardio-vasculaires* observées chez notre malade. Au point de vue cardiaque, notre sujet offre un magnifique exemple de « *Myxœdemherz* » tel que l'a décrit Zondek, en 1918 et tel que nous l'ont fait connaître une série de travaux ultérieurs, desquels nous ne citerons que les deux plus récents et les plus complets en langue française, la thèse de M. Jeune (37) et les deux mémoires de P. Savy, R. Froment et M. Jeune (38).

Nous ne reviendrons pas sur les symptômes décrits dans l'observation, la simple confrontation des orthodiagrammes (fig. 10) et des électrocardiogrammes (fig. 11), avant et après la mise en œuvre de l'opothérapie thyroïdienne, suffit à emporter la conviction. Si nous revenons sur ce cœur myxœdémateux, c'est qu'il pose, quant au muscle cardiaque, les mêmes problèmes que l'hypertrophie musculaire squelettique. On trouvera ces problèmes longuement évoqués dans le second mémoire de P. Savy, R. Froment et M. Jeune.

Si les auteurs discutent les différentes interprétations anatomiques (leur préférence allant à un véritable état de myxœdème myocardique),

pathogéniques et thérapeutiques, la relation de causalité entre l'hypertrophie cardiaque et l'insuffisance thyroïdienne leur apparaît hors de conteste. Un fait d'observation qui nous reste personnel est celui de la réduction du calibre aortique. Les auteurs précédents ne parlent pas de l'aorte dans leur chapitre consacré aux lésions artérielles dans le myxœdème. Faut-il admettre que, chez notre sujet, les fibres de la paroi aortique elles-

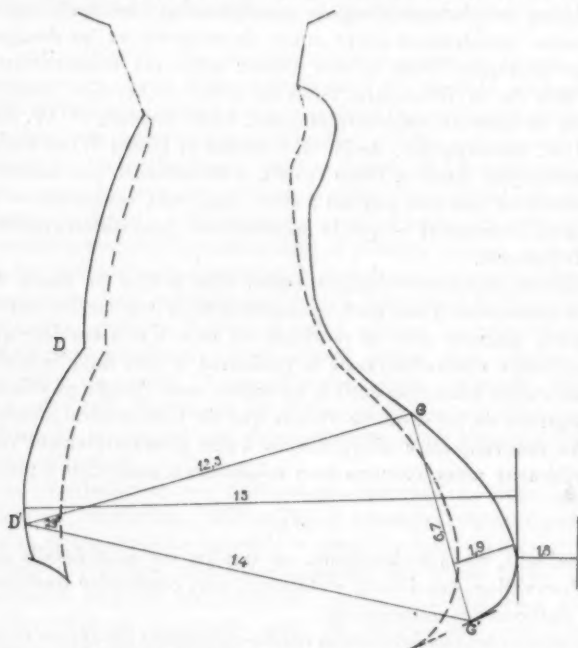


Fig. 10 : En trait continu, orthodiagramme du 20 octobre 1938 ; en trait discontinu, orthodiagramme du 31 janvier 1939, après traitement thyroïdien (les diamètres du premier examen sont seuls indiqués).

mêmes ont participé au processus général ? Libre, à qui le voudra, de le croire, mais sans la moindre affirmation de notre part.

L'autre détail réside dans la légère éosinophilie sanguine (6,5 %) que n'expliquait aucune des causes habituelles et qui était tombée au second examen à 3 %. Nous ne la citons que parce que notre myxœdémateux avait une dystrophie musculaire et parce que, dans un travail présenté par l'un d'entre nous à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris (39), N. C. Vasilescu a montré la fréquence relative de l'éosinophilie sanguine dans la myasthénie, dans les myosites, mais non dans les myopathies (4 cas), ni dans la myotonie (2 cas), ni dans les amyotrophies de la sclérose latérale amyotrophique (3 cas), ni dans l'amyotrophie Charcot-Marie (1 cas). Nous ne voulons rien déduire de ce détail qui reste accessoire.

•••

La conclusion de cette étude n'est qu'une invitation à recueillir de nouveaux documents qui permettront d'infirmer ou peut-être d'affirmer un certain contrôle du corps thyroïde sur le trophisme et les qualités contractiles de la fibre musculaire. Peut-être, à l'état pathologique, s'expliqueront certains aspects dystrophiques musculaires qui constituent sans doute dans l'hypothyroïdie une gamme variée : hypertrophie simple, hypertrophie avec « petite myotonie », myotonie sans hypertrophie, peut être

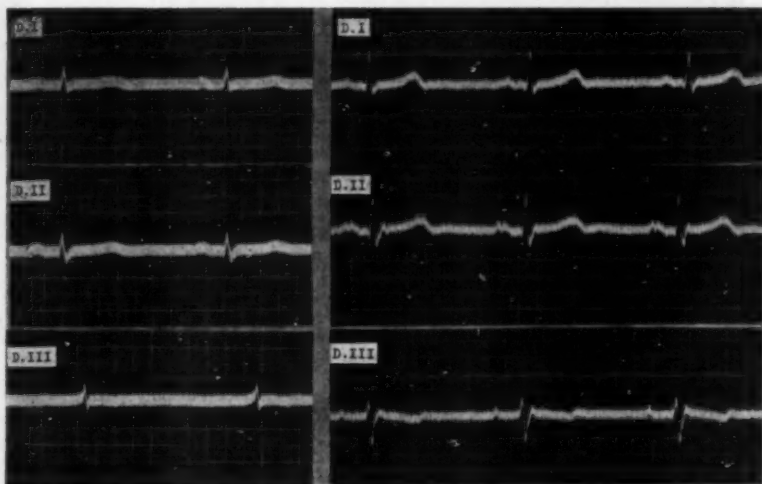


Fig. 11. — Électrocardiogramme avant (25 octobre 1938) et après (31 janvier 1939) le traitement thyroïdien. Noter l'augmentation de voltage de tous les accidents électriques, mais spécialement de l'onde T, ainsi que le léger raccourcissement de l'espace P R.

même évolution atrophique secondaire. Tout ceci, bien entendu, restant séparé de la vraie maladie de Thomsen, de la myopathie myotonique et de la myopathie proprement dite, par un fossé que nous demandons à ne pas être accusés d'avoir allègrement franchi.

RÉFÉRENCES

1. NETTER (H.). Les atrophies musculaires associées aux affections hypophysaires, un vol., 140 p., *Thèse Paris*, 1938.
2. GARCIN (R.), ROUQUÈS (L.), LAUDAT et FRUMUSAN. Syndrome thomsénien et syndrome myxœdémateux cliniquement associés. Début simultané et évolution parallèle. *Etude clinique. Revue Neurologique*, 1935, t. LXIV, n° 1, p. 59-72.
3. BOURGUIGNON (G.) et GARCIN (R.). *Idem*. Etude de la myotonie. *Eod. loco*, p. 72-82.
4. GARCIN (R.) et BERTRAND (I.). *Idem*. Etude anatomique et conclusions. *Eod. loco*, p. 82-90.

5. MARINESCO (G.), DRAGANESCO (S.) et FAÇON (E.). Contribution à l'étude de la dermato-myosite (examen anatomo-clinique d'un cas). *Annales de Médecine*, 1931, t. XXX, n° 2, p. 145-162.
6. HOFFMANN (J.). Casuistische Mittheilungen aus der Heidelberger medicinischen Klinik. V. Weiterer Beitrag zur Lehre von der Tetanie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1897, t. IX, n° 3-4, p. 278-290.
7. BETTMANN (S.). Ein Fall von Thomsen'sche Krankheit mit Tetanie und einseitigen Fehlen des M. supra und infraspinatus. *Eod. loco*, n° 5-6, p. 330-340.
8. PAKHORSKI (V.). La Myotonie congénitale du point de vue de ses relations avec la pathologie des glandes endocrines (en russe). *Journal de Neuropathologie et de Psychiatrie de S. S. Korsakoff* (Moscou), 1915-1916, t. XV, n° 2, p. 258-270.
9. BROCK (S.) et KAY (W. E.). A study of unusual endocrine disturbances ; their associated myopathies, endocrine balance and metabolism findings. *Archives of Internal Medicine*, 1921, t. XXVII, n° 1, p. 1-37.
10. SLAUCK (A.). Beiträge zur Kenntnis der Muskelveränderungen bei Myxödem und Myotonia atrophica. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1921, t. LXVII, p. 276-284.
11. SLAUCK (A.). Pathologische Anatomie der Myopathien. *Handbuch der Neurologie von Bumke-Foerster*, t. XVI, 1937, p. 412-431.
12. WEITZ. Ueber eigentümliche Muskelercheinungen bei Myxödem (das nach Röntgenbestrahlung und teilweiser Strumektomie entstanden war). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1931, t. CXX, n° 5-6, p. 297-303.
13. MARFAN (A.) et GUINON (L.). Cachexie pachydermique sans idiotie chez un enfant. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1893, t. XI, n° 11, p. 481-494.
14. MARFAN (A.). Discussion de la communication de MM. Debré et Semelaigne. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1934, t. XXXII, 18 décembre, p. 704-705.
15. MUSSIO-FOURNIER. Les troubles du système nerveux dans le myxodème. *L'Encéphale*, 1933, t. XXVIII, n° 1 et 2, p. 45-52 et 138-159.
16. NOTHMANN (M.). Thyreogene Erkrankungen. *Handbuch der Neurologie von Bumke-Foerster*, t. XV, 1937, p. 119 et 138.
17. DEBRÉ (R.) et SEMELAIGNE (G.). Hypertrophie musculaire généralisée du petit enfant. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1934, t. XXXIII, 18 décembre, p. 699-705.
18. DEBRÉ (R.) et SEMELAIGNE (G.). Nourrisson ayant l'aspect d'une myopathie pseudo-hypertrophique généralisée. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1925, t. XXIII, 17 novembre, p. 542-544.
19. LANGE (Cornelia de). Congenital hypertrophy of muscles, extrapyramidal motor disturbances and mental deficiency : clinical entity. *American Journal of Diseases of Children*, 1934, t. XLVIII, n° 2, p. 243-268.
20. BRUCK (F.). Ueber einen Fall von congenitaler Makroglossie combinirt mit allgemeiner wahrer Muskelhypertrophie. *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1889, t. XV, n° 12, p. 229-232.
21. DEBRÉ (R.) et SEMELAIGNE (G.). Syndrome of diffuse muscular hypertrophy in infants causing athletic appearance. Its connection with congenital myxodema. *American Journal of Diseases of Children*, 1935, t. 4, n° 6, p. 1351-61.
22. HALL (B. E.), SUNDEMAN (F. W.) et GITTINGS (J. C.). Congenital muscular hypertrophy. *American Journal of Diseases of Children*, 1936, t. LII, n° 4, p. 773-783.
23. PONCHER (H. G.) et WOODWARD (Helen). Pathogenesis and treatment of myotonia congenita. *American Journal of Diseases of Children*, 1936, LII, n° 5, p. 1064-1087.
24. KOCHER (Th.). Zur Verhütung des Cretinismus und cretinoider Zustände nach neuen Forschungen. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, 1892, t. XXXVI, p. 556-626.
25. LANGHANS (Th.). Anatomische Beiträge zur Kenntniss der Cretinen. *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie*, 1897, t. CXLIX, n° 1, p. 155-187.
26. DIETERLE (Th.). Die Athyreosis, unter besonderer Berücksichtigung der dabei auftretenden Skelettveränderungen, sowie der differential Diagnostik vornehmlich in betrachtkommenden Störungen des Knochenwachstums. *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie*, 1906, t. CLXXXIV, n° 1, p. 56-122.
27. SCHULTZ (A.). Ueber einen Fall von Athyreosis congenita (Myxödem) mit besonderer Berücksichtigung der dabei beobachteten Muskelveränderungen. *Virchow's Archiv für pathologische Anatomie*, 1921, t. CCXXXII, p. 302-305.
28. WIELAND. *Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler-Schlossmann*, 4^e édition, 1931, p. 1002 et 1003-1004.

29. SCHIFF (E.) et BALINT (A.). Ueber Kreatin-und Kreatininausscheidung beim Säugling. *Archiv für Kinderheilkunde*, 1921, t. LXIX, p. 439-450.
30. VALDES DIAZ. Miotonia congenita (enfermedad de Thomsen). *Archivos de medicina infantil*, 1932, t. I, n° 1, p. 15-33.
31. DENOYELLE (M.), DE GRAILLY (M.) et M^{lle} GIRAUD. Myxœdème et hypertrophie musculaire généralisée. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1938, t. XXXVI, n° 8, p. 590-594.
32. SPILLER (W. G.). The relation of the myopathies. *Brain*, 1913, t. XXXVI, n° 1, p. 75-114.
33. MARAÑON (G.). Localisations extra cutanées du myxœdème. *La Presse Médicale*, 1938, n° 77, p. 1417-1419.
34. JENSEN (P.). Zur Analyse der Muskelstörung bei der Thomsen'schen Krankheit. *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, 1903, t. LXXVII, n° 3-4, p. 246-276.
35. MARCHAND. Ueber einen Fall von sporadischen Kretinismus und Myxœdem mit fast totaler Aplasie der Schilddrüse. *Medizinische Gesellschaft zu Leipzig*, 1906, 15 mai, in *Münchener medizinische Wochenschrift*, 1906, t. LIII, n° 29, p. 1440-1441.
36. GAULTIER (M.). La créatinurie, exploration fonctionnelle de la fibre striée, un vol., 200 p., *Thèse Paris*, 1938.
37. JEUNE (M.). Les troubles cardio-vasculaires dans le myxœdème, un vol., *Thèse Lyon*, 1938.
38. SAVY (P.), FROMENT (R.) et JEUNE (M.). Troubles cardio-vasculaires et myxœdème. Etude clinique (1^{er} mémoire). Etude pathogénique et considérations thérapeutiques (2^e mémoire). *Annales de Médecine*, 1939, t. XLV, n° 2 et 3, p. 81-113 et 216-231.
39. VASILESCU (N. C.) (présenté par P. Mollaret). Eosinophilie sanguine dans la myasthénie. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1938, t. LIV, n° 22, p. 1131-1136.

HYPERTROPHIE MUSCULAIRE GÉNÉRALISÉE DE L'ADULTE A CONSTITUTION RAPIDE ET MYXŒDÈME FRUSTE CONCOMITANTS, ÉLECTRIQUEMENT TRÈS AMÉLIORÉS PAR LE TRAITEMENT THYROIDIEN.

ÉTUDE ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE.

PAR

Georges BOURGUIGNON.

Le malade, qui fait l'objet du mémoire précédent de Mollaret et Sigwald, a été étudié électrophysiologiquement à deux reprises différentes avant et après le traitement thyroïdien.

I. — EXAMENS AVANT LE TRAITEMENT.

A. — *Considérations générales.* — Lorsque le malade a été soumis pour la première fois à mon examen, j'ai été frappé de sa ressemblance avec celui que j'avais précédemment étudié avec Raymond Garcin (1) et, de fait, j'ai trouvé chez lui, au courant galvanique, une réaction myotonique caractérisée, plus importante même que chez le premier malade, mais localisée à un seul muscle, le biceps droit et même, dans ce seul muscle, à un petit nombre de faisceaux.

Cette première constatation est importante, car elle explique que, cliniquement, on ne trouve pas le syndrome myotonique dans la contraction volontaire : il fait défaut, en effet, toutes les fois que le nombre de fibres normales, se relâchant rapidement, est suffisant pour masquer la myotonie.

Elle explique aussi qu'un examen minutieux et prolongé ait été nécessaire pour trouver chez notre malade une contraction myotonique à l'excitation mécanique. En explorant, en quelque sorte tranche par tranche, le muscle au marteau, j'ai trouvé une contraction myotonique indiscutable dans quelques faisceaux du biceps brachial droit, qui sont justement ceux dans lesquels l'excitation électrique donnait aussi la réaction myotonique : on trouve toujours une concordance rigoureuse entre

(1) G. BOURGUIGNON et R. GARCIN. Syndrome thomsénien et myxœdème cliniquement associés. Début simultané, évolution parallèle. Etude de la myotonie. *Revue neurologique*, 1935, t. II, n° 1, juillet 1935, p. 72-82.

l'examen mécanique et l'examen électrique, mais l'excitation électrique révèle plus facilement les faisceaux à contraction altérée que l'excitation mécanique, parce que l'excitation électrique est plus élective à cause des différences de seuils des fibres de rapidité différente. L'excitation mécanique au contraire est plus globale et, s'il y a beaucoup de faisceaux vifs, leur contraction, déclanchée en même temps, peut masquer celle des faisceaux lents.

Guidée au contraire par les résultats de l'excitation électrique, la percussion peut être appliquée exactement sur la région du muscle où l'excitation électrique vient de révéler l'existence soit d'une contraction lente, soit d'une contraction myotonique. Nous devons donc admettre que la réaction myotonique mécanique existe bien chez notre malade, mais exclusivement dans les faisceaux myotoniques à l'excitation électrique.

A côté de ce muscle, dans lequel il existe des fibres myotoniques, la plupart des autres muscles des membres supérieurs et des membres inférieurs avaient des contractions lentes et des contractions galvanotoniques.

B. — Détail de l'examen électrique qualitatif et quantitatif. — Dans tous les muscles examinés, il existe à côté des faisceaux à contraction altérée, lente ou myotonique, des faisceaux de vivacité normale ; mais, suivant les muscles, les faisceaux vifs sont plus ou moins faciles à mettre en évidence, suivant le nombre relatif des fibres de vitesse différente et suivant le rapport des rhéobases des fibres vives et des fibres lentes ou myotoniques. Les chronaxies varient parallèlement aux altérations de la contraction.

L'examen électrique a permis de révéler chez notre malade 3 groupes de muscles :

1^{er} groupe : Muscles à fibres myotoniques.

Ce 1^{er} groupe, le plus important pour notre étude, ne comprend qu'un seul muscle, le biceps droit.

La comparaison de l'excitation du point moteur et de l'excitation longitudinale montre dans ce muscle trois ordres de fibres, des *fibres vives*, des *fibres lentes* et des *fibres myotoniques*. Voici le détail de l'examen de la courte portion de ce muscle, avec les mesures de chronaxie :

Siège de l'excitation	Rhéobase	Chronaxie	Réactions qualitatives.	Chronaxie normale.
Point moteur	1 mA. 2	0 σ 07	Contraction vive	} 0 σ 06 à 0 σ 14
A côté du point moteur..	1 mA. 9	60 σ	Myotonie.....	
Au milieu de la surface du muscle.....	2 mA. 1	16 σ 4	Contraction lente..	

2^e groupe : Muscles à fibres lentes et galvanotoniques.

Tout le reste des muscles des 4 membres rentre dans ce groupe ; mais, parmi eux, le triceps sural droit est particulièrement remarquable et j'en ai fait une étude détaillée.

Voici les résultats de l'étude du biceps gauche et du triceps sural droit :

Muscles et siège de l'excitation.	Rhéobase	Chronaxie	Réactions qualitatives.	Chronaxie normale.
Biceps gauche. Courte Portion :				
Point moteur.....	1 mA. 4	0 σ 35	Contraction vive suivie de décontraction lente	} 0 σ 06 à 0 σ 14
Excitation longitudinale..	3 mA. 6	4 σ 8	Contraction lente sans galvanotonus	
Jumeau interne droit :				
Région du point moteur	3 mA. 3	8 σ 8	Contraction lente sans galvanotonus	} 0 σ 40 à 0 σ 70
Excitation longitudinale..	3 mA. 9	18 σ 4	Contraction lente et fort galvanotonus.....	
Nerf S. P. I.	6 mA. 7	0 σ 40	Contraction assez vive	
Soléaire droit :				
Région du point moteur..	3 mA. 3	6 σ	Contraction un peu lente, moins lente qu'au point moteur du jumeau interne	} 0 σ 16 à 0 σ 32
Excitation longitudinale 1 ^{re} position de l'électrode Faisceau externe.	3 mA. 6	6 σ 4	Contraction un peu lente, sans galva- notonus.....	
2 ^e position de l'électrode Faisceau situé en de- dans du précédent	2 mA. 9	9 σ 2	Contraction plus lente que dans le faisceau précédent sans galvanotonus	
Nerf S. P. I.	9 mA. 6	0 σ 24	Contraction assez vive.	

Ainsi on trouve dans chaque muscle des faisceaux de lenteur différente avec des chronaxies différentes, et, par le nerf, dont la chronaxie est normale, on trouve des contractions assez vives. *Le mélange de fibres est ainsi bien démontré.*

3^e groupe : Muscles à chronaxies et contractions variables d'un jour à l'autre.

Ce groupe comprend seulement les muscles de la main des deux côtés.

A un premier examen, pratiqué le 27 octobre 1938, tous les muscles de la main des deux côtés avaient des contractions extrêmement lentes au galvanique, *sans myotonie*.

Le temps ayant manqué pour mesurer la chronaxie de ces muscles ce jour-là, ces mesures ont été remises à une séance ultérieure ; mais mon observation note que, le 27 octobre 1938, les deux mains sont très froides et qu'il faut faire des expériences de réchauffement et refroidissement des mains, une action vaso-motrice paraissant jouer un rôle dans la lenteur.

Le 7 novembre 1938, un deuxième examen est pratiqué ; mais il a été

inutile de faire une expérience de réchauffement artificiel, car spontanément les mains étaient chaudes.

A l'examen qualitatif, on ne trouve plus les contractions très lentes du 27 octobre.

Les mesures de chronaxie sur le court abducteur du pouce droit ont donné les résultats suivants :

Siège de l'excitation	Rhéobase	Chronaxie	Réactions qualitatives.	Chronaxie normale.
Point moteur	2 mA. 1	0 σ 68	Très léger ralentissement de la décontraction	0 σ 16
Excitation longitudinale..	1 mA. 5	3 σ 56	Contraction ralentie, sans galvanotonus	à 0 σ 32

Ainsi, aux mains, on trouve des variations de chronaxie et de lenteur de la contraction en fonction de l'état vaso-moteur. Il y a donc un certain ralentissement du muscle, qui dépend de son état fondamental, et une augmentation considérable de la lenteur quand les troubles vaso-moteurs produisent le refroidissement du muscle. C'est là un phénomène que j'ai retrouvé dans tous les cas de myxœdème ordinaire que j'ai examinés et dont le premier exemple a été relaté peu de temps après la guerre dans une communication de Marinesco au sujet d'un myxœdème que j'avais étudié avec lui (1). Chez tous les malades atteints de myxœdème, que j'ai examinés depuis, j'ai toujours constaté que, suivant que la main est froide ou chaude, la contraction est lente avec chronaxie augmentée, ou vive avec chronaxie normale ou subnormale.

Notre malade présente donc ce phénomène constant chez tous les myxœdémateux ; mais il y a en outre chez lui un ralentissement permanent dans les muscles de la main comme dans tout le reste de sa musculature : c'est ce que j'avais trouvé chez le malade que j'ai étudié antérieurement avec R. Garcin.

C. — *Etude graphique de la contraction.* — J'ai complété l'étude électrophysiologique de notre malade, par l'inscription graphique des contractions du biceps droit et du jumeau interne droit.

Technique. — Les excitations ont toutes été faites avec le courant galvanique en monopolaire. Le cylindre enregistreur est le grand cylindre horizontal de Bouillite à moteur électrique. La vitesse de rotation choisie est de 8 cm. 5 par seconde.

La contraction musculaire est enregistrée avec le double tambour de Marey à transmission à air. Le tambour transmetteur est tantôt fixé sur le membre au moyen d'un brassard, tantôt monté sur un support indépendant du membre examiné. Pour maintenir l'intensité constante pendant le passage du courant, le sujet est mis en série avec une résistance de 10.000 ω. à 15.000 ω. Un signal de Marcel Desprez est introduit en dérivation et mis en série avec une résistance liquide impolarisable au cuivre et sulfate

(1) MARINESCO. *Société de Neurologie*, 9 janvier 1919, t. I, n° 1, p. 56.

de cuivre placés dans un tube en U. On peut faire varier la résistance en faisant plonger plus ou moins les électrodes de cuivre dans la solution: on peut ainsi régler les résistances en série avec le signal et en série avec le sujet de façon à obtenir à la fois une intensité suffisante dans la branche du sujet pour produire la contraction et une intensité suffisante dans la branche du signal pour qu'il fonctionne. C'est le procédé que nous avons imaginé comme je l'ai dit déjà dans un travail précédent, pour adapter à la signalisation de l'excitation galvanique le signal de Marcel Desprez construit pour marcher avec l'intensité de 1 A. à 1 A. 5 du circuit primaire du chariot faradique.



Fig 1. — Biceps droit. — Courant galvanique, NF. avant le traitement. Graphiques du 7 novembre 1937, 1/2 grandeur naturelle. — I. Point moteur. — Intensité 4 mA. 8, temps perdu: 0 s. 35, durée de la phase ascendante: 0 s. 07, durée de myotonie enregistrée: 0 s. 7, courbe remplie au bout de 2 s. 4, rapport de la hauteur de la myotonie à celle de la secousse initiale: 1/2. — II. Excitations en dehors du point moteur (excitation longitudinale). Intensité: 8 mA. 7, temps perdu: 0 s. 00, durée de la phase ascendante: 0 s. 24, durée de myotonie enregistrée: 0 s. 8, courbe coupée au bout de 2 s. 4.

Le temps est donné par un diapason de 100 V. D. et inscrit par le chronographe de Marey: on lit le 1/100 de seconde entre les 2 sommets de chaque vibration double.

Les électrodes sont les électrodes impolarisables à argent et chlorure d'argent que j'emploie pour les mesures de chronaxie.

Tous les graphiques de ce travail ont été pris avec l'aide du Dr René Humbert, assistant du service d'Electro-Radiologie de la Salpêtrière, et je le remercie bien vivement de sa précieuse collaboration.

1° Biceps droit (voir fig. 1).

a) Au point moteur, avec le pôle négatif et une intensité de 4 mA. 8, on

trouve une contraction myotonique typique qui fait suite à une contraction normale.

La durée totale de cette myotonie n'a pu être mesurée, car le muscle ne s'est relâché qu'après un tour complet du cylindre : elle dépasse donc les 6 s. 7 de l'enregistrement.

Le temps perdu de la secousse initiale est de 0 s. 035. Le rapport de la hauteur de la myotonie dans la région moyenne du graphique, là où la ligne qu'elle trace est parallèle à l'axe des abscisses, à la hauteur de la secousse vive initiale, est de $\frac{0 \text{ cm. } 5}{1 \text{ cm.}} = \frac{1}{2}$.

L'ascension de la secousse initiale est rapide et la durée de la phase ascendante de la contraction est de 0 s. 07 (voir fig. 1, graphique I).

b) En faisant l'excitation en dehors du point moteur, un peu au-dessus de lui, c'est-à-dire en faisant une excitation directe des fibres musculaires comme dans l'excitation longitudinale (voir fig. 1, graphique II), on n'obtient plus que la myotonie à montée lente, sans secousse vive initiale : on peut ainsi mesurer le temps perdu des fibres myotoniques excitées isolément et on voit sur le graphique qu'il est de 0 s. 09, soit environ 3 fois plus long que celui de la secousse vive initiale (0 s. 035). La durée de la phase ascendante, qui est lente à la simple inspection, est de 0 s. 24, c'est-à-dire environ aussi 3 fois plus longue que celle de la secousse initiale (0 s. 07) : il y a donc correspondance, mais non proportionnalité, entre ces durées et la valeur de la chronaxie des fibres myotoniques (60 σ).

On trouve donc dans le biceps droit des faisceaux myotoniques, dont le temps perdu, la durée de contraction et la chronaxie sont les mêmes que celles des muscles myotoniques des myopathiques et de la maladie de Thomsen.

La myotonie de notre malade est donc beaucoup plus importante que chez le malade précédemment étudié avec R. Garcin, mais elle est beaucoup plus localisée et ne se trouve que dans une région très restreinte du muscle et dans un seul muscle, le biceps droit.

2° Jumeau interne droit (voir fig. 2).

Sur ce muscle, nous avons enregistré les contractions par excitation du point moteur, par excitation longitudinale et par excitation du nerf sciatique poplitée interne.

L'étude graphique des contractions est en complet accord avec les valeurs de la chronaxie, mais elle révèle un léger galvanotonus, qui est même une courte myotonie, qu'on ne voit pas à la simple inspection du muscle. En effet, la durée totale de la contraction est de 0 s. 58 à 0 s. 76 dans les diverses expériences, pour des passages de courant continu de 0 s. 06 à 0 s. 71, avec les trois modes d'excitation : il est remarquable de voir que la durée totale de la contraction est sensiblement la même par le nerf (fig. 2, III) qu'au point moteur (fig. 2, I) et par excitation longitudinale (fig. 2, II). Il y a cependant une différence importante entre les contractions provoquées par ces différents modes d'excitation ; ces différences apparaissent dans la forme du début de la contraction et dans les mesures du temps

perdu et de la durée de la phase ascendante de la contraction. C'est pour le nerf que le temps perdu est le plus court et que la mise en contraction est la plus rapide, et c'est par excitation longitudinale que la durée de

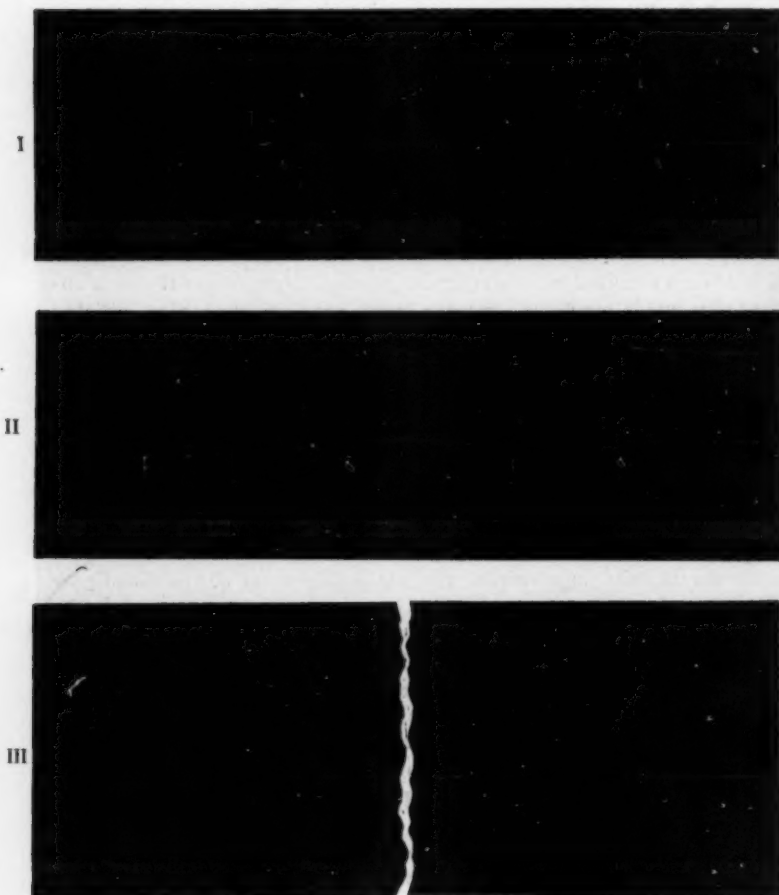
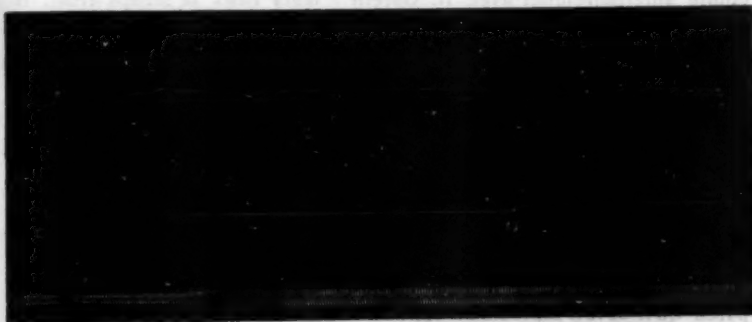


Fig. 2. — Jumeau interne droit. — Courant galvanique. N. F. — Avant le traitement. — Graphiques du 11 novembre 1938. 1/2 grandeur naturelle. — I. Point moteur. Intensité : 10 mA. 2 ; temps perdu : 0 s. 038. Durée de la phase ascendante : 0 s. 073. Durée d'excitation, 1^{re} secousse : 0 s. 74 ; 2^e secousse : 0 s. 26 ; durée de la contraction : 0 s. 76 pour les 2 secousses. — II. Excitation longitudinale. Intensité : 14 mA. 9. Temps perdu : 0 s. 047. Durée de la phase ascendante : 0 s. 068 ; durée de l'excitation, 1^{re} secousse : 0 s. 72 ; 2^e secousse : 0 s. 35 ; durée de la contraction : 0 s. 76. — III. Nerf S. P. Intensité : 11 mA. 7. Temps perdu : 0 s. 035. Durée de la phase ascendante : 0 s. 067. Durée de l'excitation, 1^{re} secousse : 0 s. 67 ; 2^e secousse : 0 s. 06 ; durée de la contraction : 0 s. 64.

ces deux phénomènes est la plus grande. Voici en effet les chiffres relevés dans les graphiques de la figure 2 et comparés aux chronaxies du jumeau interne droit :

	Excitation longitudinale	Point moteur	Nerf
Temps perdu.....	0 s. 05	0 s. 04	0 s. 035
Durée de la phase ascendante de la contraction	0 s. 090	0 s. 073	0 s. 070
Chronaxie.....	18 σ 4	8 σ 8	0 σ 40
Durée totale de la contraction.....	0 s. 76	0 s. 76	0 s. 64

I



II



Fig. 3. — Biceps droit. — Courant galvanique. N. F. — Après le traitement. — Graphiques du 30 janvier 1939. — 1/2 grandeur naturelle. — I Point moteur : Intensité : 10 mA 3 ; Temps perdu : 0 s. 035 ; durée de la phase ascendante : 0 s. 07 ; durée de la myotonie : 3 s. 3 ; courbe coupée au bout de 2 s. 5 ; rapport de la hauteur de la myotonie à celle de la secousse initiale : 1/5. — II. Excitation longitudinale. Intensité : 10 mA. 3 ; temps perdu : 0 s. 06 ; durée de la phase ascendante : 0 s. 08 ; durée de la myotonie : 6 s. 1 ; courbe coupée au bout de 2 s. 5.

Il ressort de ce tableau que c'est avec la rapidité de la mise en contraction et non avec la durée totale de la contraction que la chronaxie est en rapport. Je ne puis entrer ici dans l'étude complète de ce phénomène, qui est une autre question sur laquelle j'aurai l'occasion de revenir dans un travail général sur la contraction musculaire.

Retenons de ces faits que notre malade a des muscles hétérogènes,

composés de fibres plus vives et de fibres plus lentes ; que dans la plupart de ses muscles on ne trouve que des durées de contraction et des chronaxies de l'ordre de grandeur de ce qu'on trouve dans la dégénérescence wallérienne, avec une prolongation de la contraction après l'ouverture du courant comparable aux petites myotonies qu'on peut voir dans la dégénérescence. Notre malade se comporte donc pour la plupart de ses muscles, au point de vue des réactions électriques, comme le malade étudié antérieurement avec R. Garcin : mais dans le biceps droit, il existe des faisceaux myotoniques, dont la myotonie, d'une durée supérieure à 6 secondes, et dont la chronaxie de 60 σ sont du même ordre de grandeur que dans la myotonie de la maladie de Thomsen et des myopathies.

II. — EXAMENS APRÈS TRAITEMENT.

Le 30 janvier 1939, le malade a été soumis de nouveau à mon examen, lorsqu'il est revenu à la Salpêtrière après le traitement thyroïdien décrit dans le mémoire précédent de Mollaret et Sigwald.

Malheureusement je n'ai pu disposer du malade que ce seul jour, parce qu'il devait rapidement rentrer dans son pays. Le deuxième examen n'a donc pas pu être aussi complet que le premier. Malgré cela, il a donné des résultats très nets qui confirment l'amélioration constatée cliniquement ; mais si, au point de vue clinique, l'amélioration est si importante que l'on peut parler de guérison clinique, au point de vue électrophysiologique, il ne s'agit que d'amélioration, mais non de guérison.

Dans ce deuxième examen, seul le biceps droit a pu être examiné complètement. Cependant, à l'examen qualitatif des membres supérieurs, on ne trouve plus de contractions lentes en dehors du biceps ; les chronaxies n'ont pu être mesurées, de sorte qu'on ne peut dire si les muscles, qui étaient lents au 1^{er} examen, ont récupéré leur vitesse normale ou s'ils conservent encore des chronaxies augmentées compatibles avec des contractions d'apparence normale.

Pour le biceps droit, on retrouve encore au marteau et à l'excitation électrique des faisceaux myotoniques, mais l'étude attentive des chronaxies et des graphiques montre une amélioration indiscutable de ce muscle.

A. — Mesures de chronaxie.

Au point moteur, on trouve la chronaxie normale, comme au premier examen, mais la contraction vive initiale est encore suivie de myotonie.

Par excitation longitudinale, on trouve la myotonie sans secousse vive initiale, mais la chronaxie des fibres myotoniques a un peu diminué et est passée de 60 σ à 52 σ .

Voici le détail de cet examen qualitatif et quantitatif du biceps droit, comparé aux résultats du 1^{er} examen :

Siège de l'excitation.	Avant le traitement.			Chronaxie normale.
	Rhéobase.	Chronaxie.	Réactions qualitatives.	
Point moteur	1 mA. 2	0 σ 07	Contraction vive	0 σ 06
Excitation longitudinale....	1 mA. 9	60 σ	Myotonie.....	0 σ 14
Siège de l'excitation.	Après le traitement.			Chronaxie normale.
	Rhéobase.	Chronaxie.	Réactions qualitatives.	
Point moteur	1 mA. 4	0 σ 07	Contraction vive	0 σ 06
Excitation longitudinale....	1 mA. 9	52 σ	Myotonie.....	0 σ 14

Remarquons que la rhéobase est restée sensiblement la même au point moteur où la chronaxie n'a pas varié, tandis que, par excitation longitudinale, la rhéobase des fibres myotoniques a augmenté en même temps que leur chronaxie a diminué, ce qui est conforme à la règle de la variation en sens inverse de la rhéobase et de la chronaxie en pathologie : la variation de l'un des paramètres confirme donc celle de l'autre.

B — Etude graphique de la contraction (voir fig. 3).

a) Au point moteur (voir fig. 3, I), avec le pôle négatif et une intensité de 10 mA. 3, on trouve une myotonie qui fait suite à une contraction initiale normale ; mais il a fallu 10 mA. 3 au lieu de 4 mA. 8 (comparer les fig. 1 et 3, graphique I) pour obtenir la myotonie et, surtout, la myotonie est de moins longue durée et moins haute par rapport à la secousse vive initiale.

En effet, en comparant les graphiques I des figures 1 et 3, on voit qu'au lieu de dépasser 6 s. 7, la myotonie a pu être inscrite entièrement sur un seul tour du cylindre et que la durée totale de la contraction est seulement de 3 s. 3.

Le temps perdu et la durée de la phase ascendante de la secousse initiale n'ont pas varié et sont toujours respectivement de 0 s. 035 et 0 s. 07, ce qui est d'accord avec la conservation de la même chronaxie ; mais la hauteur de la myotonie a diminué par rapport à la hauteur de la secousse initiale. En effet, tandis qu'au premier examen la hauteur de la myotonie était de 0 cm. 5 pour une hauteur de 1 cm. de la secousse vive initiale, la hauteur de la myotonie dans le deuxième examen n'est plus que de 0 cm. 4 pour une hauteur de 2 cm. de la secousse initiale ; le rapport de la hauteur de la myotonie à la hauteur de la secousse initiale qui était de 1/2 au premier examen, n'est plus que de 1/5 dans le deuxième.

La diminution de la durée de la myotonie donne une grande valeur à la diminution de la chronaxie des fibres myotoniques.

La diminution de la hauteur relative de la myotonie par rapport à la hauteur de la secousse initiale prouve que le nombre des fibres myoto-

niques a diminué par rapport au nombre des fibres vives qui donnent la contraction vive initiale.

b) Par excitation longitudinale (voir fig. 3, II), on n'obtient plus exclusivement la myotonie comme dans le 1^{er} examen, mais la myotonie suit une secousse initiale plus lente que celle du point moteur.

Moins haute que dans le graphique d'avant le traitement, elle est aussi de moins longue durée et ne dépasse pas 6 s. 1 environ.

Le temps perdu est plus long qu'au point moteur, mais moins long qu'avant le traitement : de 0 s. 09 il est descendu à 0 s. 06. Quant à la phase ascendante de la contraction elle a plus diminué que le temps perdu et est passée de 0 s. 24 à 0 s. 08, mais il faut tenir compte que ce n'est plus le temps perdu de la phase ascendante de la myotonie, mais celle de la secousse initiale qui est due à d'autres fibres que la myotonie.

Ces modifications des réactions par le point moteur et par excitation longitudinale ressortent bien du tableau comparatif suivant :

	Premier examen.	Deuxième examen.
1° Point moteur.		
Temps perdu.....	0 s. 035	0 s. 035
Durée de la phase ascendante	0 s. 07	0 s. 07
Chronaxie.....	0 σ 07	0 σ 07
Durée de la myotonie	Plus de 6 s. 7	3 s. 3
Rapport de hauteur de la myotonie et de la secousse initiale.....	1/2	1/5
2° Excitation longitudinale.		
Temps perdu	0 s. 09	0 s. 06
Durée de la phase ascendante	0 s. 24	0 s. 08
Chronaxie.....	60 σ	52 σ
Durée de la myotonie	Plus de 6 s. 8	6 s. 1

Le deuxième examen démontre donc que, après le traitement thyroïdien, tous les muscles se sont améliorés et que, dans le biceps droit, d'une part, le nombre des fibres myotoniques a diminué et, d'autre part, ces fibres myotoniques sont moins myotoniques qu'elles ne l'étaient.

Discussion et conclusions.

1° De cette étude électrophysiologique pouvons-nous tirer quelques conclusions particulières ?

Si nous rapprochons ce que montrait notre premier malade de ce que nous trouvons chez celui-ci, nous voyons que, chez les deux malades, on trouve d'une part des variations d'origine vaso-motrice, comme chez tous les myxœdémateux et, d'autre part, des altérations permanentes de la contraction et des chronaxies qui sont, les unes, de l'ordre de ce qu'on voit dans la dégénérescence wallérienne, et les autres, du même ordre que dans les maladies musculaires primitives (Maladie de Thomsen et myopathies).

La grandeur de la chronaxie de la myotonie (60 σ à 80 σ) élimine l'origine

centrale de ce trouble de la contraction, car aucune lésion du système nerveux n'entraîne de chronaxies aussi grandes. Je considère donc que ces chronaxies, les plus grandes qu'on puisse rencontrer en pathologie, prouvent qu'il y a chez notre malade, comme dans les maladies musculaires primitives, une action pathologique directe sur le muscle.

L'examen électrophysiologique apporte donc la preuve de l'association chez notre malade de troubles de nature myxœdémateuse et de troubles musculaires par action directe, toxique ou autre, sur le muscle.

2° Si nous comparons maintenant les résultats des examens anatomiques d'Ivan Bertrand avec nos résultats électrophysiologiques chez les deux malades que j'ai étudiés, nous voyons que l'examen anatomo-pathologique *post mortem* du premier malade a révélé de grosses lésions qui sont en parfait accord avec l'examen électrophysiologique, tandis que les biopsies faites chez le deuxième malade ne révèlent rien qui puisse expliquer les réactions, cependant du même ordre, que j'ai observées.

Deux hypothèses me semblent à envisager :

a) On peut tout d'abord se demander si la biopsie a bien porté sur les faisceaux qui donnent les réactions que j'ai trouvées. Les biopsies ont bien été faites dans les muscles qui donnent les réactions les plus caractéristiques, mais elles ont été faites en dehors de l'examen électrique. Or, dans le biceps, les faisceaux myotoniques sont très localisés et il a fallu explorer méthodiquement toute la surface du muscle pour trouver une situation de l'électrode mettant en jeu exclusivement les fibres myotoniques. Un petit déplacement de l'électrode les faisait perdre et on ne trouvait plus que des contractions vives avec chronaxie normale.

Etant données ces constatations, on peut se dire qu'une biopsie, non guidée par l'examen électrique au moment du prélèvement, avait beaucoup de chance de tomber dans une portion du muscle normal et non dans une portion myotonique.

Pour les jumeaux, la biopsie a porté sur le jumeau externe droit. Or, c'est dans le jumeau interne et le soléaire que j'ai trouvé les contractions lentes avec le plus de facilité : là encore, la biopsie a pu ne pas porter sur une région musculaire à structure altérée, puisqu'il y a, comme dans le biceps droit, un mélange de fibres vives et de fibres lentes.

Il me paraît donc difficile de dire que, dans notre cas actuel, les réactions électrophysiologiques ne sont pas en rapport avec des lésions anatomiques.

Cette question doit rester en suspens ; mais il faudra, si on retrouve des malades semblables, faire la biopsie dans le laboratoire d'électrophysiologie, repérer par l'excitation électrique la région du muscle où l'on provoque la contraction pathologique et prélever aussitôt un fragment dans cette région même.

Cependant, même en admettant que des lésions anatomiques rendant compte des contractions lentes et de la myotonie aient échappé à la biopsie, cette hypothèse ne permet pas d'expliquer l'hypertrophie musculaire

si remarquable de notre malade et, comme Mollaret et Sigwald, je ne puis apporter aucune explication de ce fait étrange qu'aucune lésion anatomique n'explique, malgré l'étendue de l'hypertrophie : c'est bien un problème connexe, mais différent de celui que je viens d'envisager et qui reste entier.

b) En second lieu, nous pouvons supposer que, réellement, il n'y a pas chez notre malade de substratum anatomique décelable histologiquement. Dans ce cas, les troubles observés s'expliqueraient par une modification fonctionnelle de fibres de structure normale, modifiées passagèrement dans leur mode de fonctionnement par l'action de substances toxiques. Il suffit, comme je l'ai montré dans diverses expériences, de priver un segment de membre de circulation pendant une trentaine de minutes pour produire, pendant la phase d'asphyxie, une diminution progressive de la chronaxie, puis, pendant la phase de rétablissement de la circulation, une contraction aussi lente et une augmentation de la chronaxie aussi grande que dans une dégénérescence de degré moyen. Le même résultat est produit par le refroidissement d'un segment de membre dans un bain à 6° à 8° pendant 25 à 30 minutes. Le rétablissement rapide des contractions et des chronaxies normales, quand on cesse de faire agir ces causes modificatrices, prouve qu'il ne peut être question de lésions anatomiques (1). On pourrait citer d'autres exemples du même genre, comme les modifications rapidement réversibles qu'on peut produire par l'action de la vératrine, de la strychnine, etc., etc.

Dans cette hypothèse, on peut très bien comprendre les deux modalités différentes qui ont été observées chez les deux malades dont je me suis occupé. Il est très possible que des modifications fonctionnelles, facilement réversibles si l'action modificatrice n'est pas trop prolongée, puissent être l'origine de modifications anatomiques secondaires, si elles se prolongent. C'est l'avenir, par l'étude d'autres malades semblables et par la liaison plus étroite entre l'électrophysiologie et la biopsie, qui pourra trancher cette importante question.

3° Il est certain que le traitement thyroïdien a, non seulement guéri cliniquement le syndrome myxœdémateux de notre malade, mais encore amélioré nettement, non seulement l'hypertrophie musculaire qui a considérablement diminué, mais les réactions électrophysiologiques.

Il y a donc certainement un lien entre les deux ordres de troubles de notre malade ; mais quel est ce lien ? Il est impossible de donner actuellement, de par la physiologie, une réponse à cette question. Il peut aussi bien y avoir une action du trouble glandulaire sur les muscles qu'une action simultanée d'une même cause, à la fois sur le corps thyroïde et le système musculaire. La sagesse est de laisser ce problème sans réponse actuellement et de retenir seulement qu'il y a un lien à rechercher entre le myxœdème et les troubles musculaires.

(1) Voir l'exposé de mes expériences sur ces sujets avec H. Laugier et avec Tarnaud in G. BOURGUIGNON, *La chronaxie chez l'homme*, Masson, 1923, p. 350 à 385.

4° Quoi qu'il en soit, l'étude électrophysiologique que nous venons de faire est en accord complet avec l'étude clinique de Mollaret et Sigwald. Comme ces auteurs, je conclus qu'on ne peut dire qu'il s'agit de maladie de Thomsen associée au myxœdème, mais seulement dire que, au cours d'un myxœdème acquis, il s'est développé simultanément et parallèlement un trouble des fonctions musculaires qui s'apparente, au point de vue physiologique, d'une part à ce qu'on observe dans la dégénérescence wallérienne, d'autre part à ce qui existe dans les maladies musculaires primitives, mais il ne faudrait pas dire qu'il y a là une vraie myopathie, au sens général du mot. J'ai d'ailleurs des raisons de penser, de par l'étude d'autres malades, que la réaction myotonique n'est pas spécifique, que les myopathies et la maladie de Thomsen en sont la cause la plus fréquente, mais qu'elle peut survenir sous l'influence de facteurs variés sans qu'on puisse mettre en cause ni une myopathie, ni une maladie de Thomsen.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 4 mai 1939

Présidence de M. MONIER-VINARD

SOMMAIRE

<i>Néurologie.</i> Allocution du Président à propos de la mort de Mr. H. T. PATRICK.....	563	LHERMITTE, DE MARTEL et GUILLAUME. Sur les méningiomes latents	637
ALAJOUANINE (Th.), THUREL MAFFEI et TH. HORNET. (Edème cérébro-méningé et œdème papillotaire par hypertension artérielle.	607	DE LUNA, PAILLAS, ROBERT et FIATRE. Paralyse sérothérapique associée à une polio-bulbite diphtérique avec paralyse oesophagienne. Syndrome myasthénique secondaire. Effet de la prostigmine	620
ALAJOUANINE (Th.), R. THUREL et MOZZICONACCI. Un type de dysgraphie parkinsonienne et tremblement n'apparaissant que dans certaines conditions (influence de l'attitude)	637	MOLLARET. Un cas de maladie de Friedreich sporadique chez un seul jumeau. Amélioration régulière depuis 3 ans après vitaminothérapie	603
BARRÉ (J.-A.) et CHARBONNEL. Paralyse amyotrophique extensive post-traumatique avec fibrillations	623	MORIN. Myoclonie des ailes du nez. QUERCY et DE LACHAUD. Sur les cavités médullaires dans un cas d'hydrocéphalie, dans un cas de pellagre et dans la syringomyélie.	595
VAN BOGAERT. Associations anatomo-cliniques : Dégénérescence pigmentaire pallido-nigrique et encéphalite léthargique chronique (paraîtra comme mémoire original)	576	QUERCY et DE LACHAUD. Sur les aspects réticulés plexiformes et terminaux de la névrogie de la fibre nerveuse et de la fibre conjonctive.....	565
CORNIL ROGER, et PAILLAS. Etude anatomique et pathogénique des tumeurs cérébrales métastatiques	619	SAGER et HERMAN. L'analyse statistique de l'électro-encéphalogramme du point de vue des amplitudes	570
GUILLAIN, BERTRAND et M ^{lle} J. GUILLAIN. Atrophie cérébelleuse corticale primitive. Etude anatomo-clinique	585	URECHIA et MULLER. Tuberculome du lenticulaire et du caudé, sans symptômes extrapyramidaux.	616
LHERMITTE, MONIER-VINARD et AJURIAGUERRA. Intoxication oxycarbonée avec accidents paralytiques tardifs. Etude anatomo-clinique.....	577	Addendum à la séance du 20 mars. J.-A. BARRÉ. Etude de certaines réactions otolithiques chez un sujet atteint d'anxiété vestibulaire.	633

**Allocution de M. Monier-Vinard, à propos de la mort
de Mr. H.-T. Patrick.**

MES CHERS COLLÈGUES,

La mort de Hugh Talbot Patrick qui s'est produite le 5 janvier dernier a mis en deuil la Neurologie américaine. Sa disparition attriste profondément la Société de Neurologie de Paris dont le défunt était membre associé depuis de longues années. De plus, elle atteint particulièrement certains d'entre nous qui s'étaient liés d'une amitié profonde avec H. T. Patrick au cours des séjours nombreux et prolongés que celui-ci fit à Paris. L'évocation de sa vie et de son œuvre scientifique n'est donc pas seulement celle d'une grande et noble carrière jalonnée d'importants travaux, mais c'est encore et aussi le suprême hommage que la Société de Neurologie peut rendre à un homme qui ayant vécu longtemps parmi nous mérita l'affection de ceux qu'il approcha, leur rendit la sienne et par ce chemin devint le fidèle propagateur de la pensée française aux Etats-Unis.

D'ascendance irlandaise lointaine, le père de H. T. Patrick fut juge, puis sénateur de l'Etat d'Ohio. Malgré cet exemple familial, notre collègue s'éloigna de la politique et consacra sa vie à la médecine. Après avoir fréquenté l'Université de Wooster, il devint en 1884 docteur en médecine du Collège de l'Hôpital de Bellevue. Ils'installa à Chicago en 1886 et se spécialisa dans la pratique neurologique. Le désir de s'instruire et de parfaire l'état de ses connaissances le conduisit à visiter de 1891 à 1894 les divers centres européens de neuropathologie, surtout ceux d'Angleterre, d'Allemagne et de France. Dans notre pays il fit un séjour particulièrement long, et il fréquenta assidûment pendant plusieurs mois le service du Professeur Dejerine à la Salpêtrière, puis après la guerre il revint dans celui de Sicard à l'Hôpital Necker.

A son retour en Amérique en 1899 il avait été nommé moniteur à la Northwestern University Medical School. Puis il fut élevé successivement aux fonctions de professeur associé, professeur, professeur émérite à cette Université.

L'activité scientifique que déploya H. T. Patrick a été considérable dans de nombreux domaines. En effet, s'il fut un admirable enseignant et s'il sut former toute une pléiade de neurologistes dont plusieurs sont aujourd'hui des maîtres reconnus : Lewis, J. Pollock, P. Bassoe, R. Hamill entre autres, il fut aussi un animateur des plus actifs de notre science. Faut-il rappeler qu'on lui doit en partie la création de cet admirable périodique que sont les *Archives of Neurology and Psychiatry*, qu'il fut l'un des créateurs de cet instrument si utile de travail qui s'intitule *Year Book of Neurology and Psychiatry*, qu'il fut membre du Comité de rédaction du *Journal of Nervous and Mental Diseases*. Aussi ne saurait-on

s'étonner que H. T. Patrick ait fait partie des nombreuses Sociétés de Neurologie que comptent aujourd'hui les Etats-Unis.

Les travaux de Patrick touchent à un grand nombre de sujets de neurologie. Son esprit s'appliquait avec une égale passion à l'analyse clinique et à la recherche des lésions anatomiques des syndromes neurologiques.

Ses études les plus importantes portent sur les dégénérationes secondaires de la moelle, la détermination précise de certains faisceaux et spécialement du f. de Gowers, sur les conditions de l'hémorragie cérébrale, de l'artério-sclérose du système nerveux, de l'ataxie cérébelleuse héréditaire. Il étudia l'idiotie amaurotique familiale, l'hémiplégie progressive, la maladie de Duchenne, la sclérose en plaques, la maladie de Parkinson, l'encéphalite léthargique, la chorée, la maladie des tics, les névroses et les psychonévroses. Pendant la guerre, H. T. Patrick fut médecin consultant dans plusieurs formations américaines spécialisées et son activité à la fois pratique et didactique porta surtout sur la névrose traumatique, les névroses d'origine émotive, les invalidités par traumatisme de guerre. Cette énumération quoique déjà longue est encore incomplète, mais elle suffit pour montrer combien la Neurologie contemporaine doit à cet infatigable clinicien de faits anatomo-cliniques soigneusement étudiés et de connaissances pratiques. Il était sous sa forme la plus complète l'un des plus éminents représentants de la Neurologie américaine.

Des séjours prolongés qu'il avait faits à Paris, particulièrement auprès de Dejerine et de Sicard, H. T. Patrick avait gardé une empreinte qui se révèle dans son œuvre, mais il y avait acquis aussi une sympathie fervente pour la France et pour la Neurologie française. Notre gouvernement l'avait fait chevalier de la Légion d'honneur et il s'honorait de cette distinction qui témoignait de son attachement à notre pays.

A l'égard de notre Société il témoignait un intérêt qui ne faiblit jamais. Malgré son éloignement, il suivait nos travaux et quand il venait en Europe il ne manquait pas de venir assister à nos réunions. Ne dois-je pas dévoiler qu'il nous fit des dons généreux qu'il entourait de la plus grande discrétion.

Au nom de la Société de Neurologie j'exprime à ses collègues, à ses élèves, à ses amis, la part que nous prenons tous au deuil dans lequel les plonge la mort du clinicien, du savant, de l'homme au grand cœur que fut Hugh Talbot Patrick.

Correspondance.

Le Secrétaire général donne lecture des lettres de remerciements de MM. Jessen (Danemark) et Trelles (Pérou) pour leur élection de membres correspondants.

COMMUNICATIONS

La paroi de la cavité médullaire ; dans un cas d'hydrocéphalie, dans un cas de pellagre et dans la syringomyélie, par MM. QUERCY et DE LACHAUD.

Syringomyélie. — Quand la paroi de la cavité atteint sa plus haute organisation, les papilles qu'elle dessine, vues de dedans en dehors, montrent un des deux aspects suivants :



Fig. 1 — A, cavité médullaire dans un cas de pellagre. La cavité occupe la partie moyenne des cordons de Goll, assez loin de l'épendyme et de la commissure. — B, cavité occupant la partie moyenne des cordons de Goll dans un cas de syringomyélie. — C, coupe transversale de moelle syringomyélique. Deux cavités concentriques. — D, cavité médullaire dans un cas d'hydrocéphalie. La substance grise est presque entièrement détruite. Conservation de la partie antérieure des cordons de Goll, des commissures et de l'épendyme.

- A. 1° Cellules conjonctives étalées en endothélium ;
- 2° Très fine lamelle conjonctive, parfois comparable à l'hyalotide ;
- 3° Trame légère de conjonctif lâche

- 4° Assises de fibres conjonctives longitudinales ;
- 5° Assises de fibres conjonctives circulaires ;
- 6° Terminaisons de fibres névrogliales ;
- 7° Gliome fibreux pur.

Nous n'avons jamais vu trace, en 7, de névroglie réticulée, et, entre 5 et 6, de la membrane limitante qui sépare si rigoureusement les fibres névrogliales et leurs terminaisons des premières fibres conjonctives de la pie-mère ou des adventices vasculaires.

B. En certains points la papille a une autre structure (fig. 2). Les

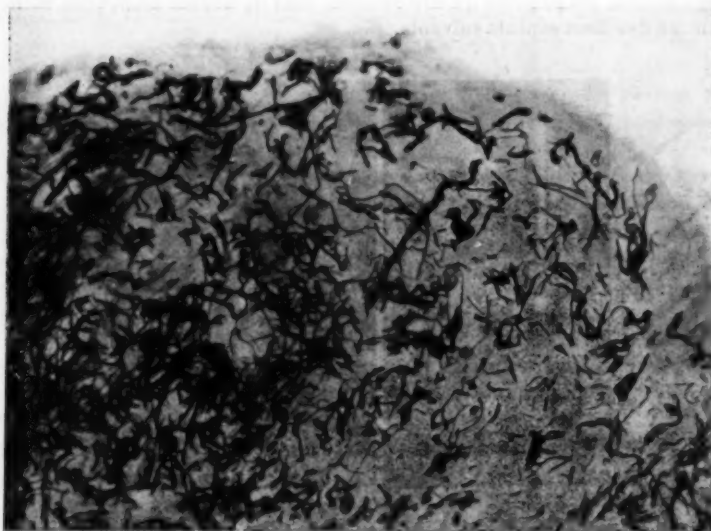


Fig. 2. — Paroi conjunctivo-névrogliale d'une cavité médullaire (fig. 1, B). En haut, bord cavitaire de la paroi. Tissu conjonctif non coloré. Cheminement des fibres névrogliales dans la masse du tissu conjonctif (Voir *Revue Neurologique*, février 1937, fig. 5 et 6, deux détails à un plus fort grossissement).

assises conjonctives, le gliome et les terminaisons névrogliales sont toujours présents ; mais, contrairement à la règle, zone conjonctive et zone gliale ne restent pas contiguës, distinctes, juxtaposées ; elles s'entremêlent, ou, plutôt, la névroglie envahit le conjonctif : de nombreuses fibres gliales, grosses et flexueuses, pénètrent dans l'épaisseur des couches conjonctives et l'on a sous les yeux une intrication conjunctivo-névrogliale intime, un entrelacement presque individuel des fibres collagènes et des fibres gliales. Ces dernières sont très grosses, très irrégulières, renflées ou laminées par places. Elles sont souvent finement fibrillées ; et il semble parfois qu'elles essaient des fibres filles autour d'elles. Nous n'avons rien vu, jusqu'ici, qui les sépare des fibres conjonctives voisines ; contre la règle déjà rappelée, le contact entre les deux éléments différenciés

paraît immédiat. Sur un bon nombre de ces fibres se montre enfin une terminaison : massue, appendice foliacé, anneau, anse, anse double, etc (1).

II

Pellagre. — La structure précédente s'observe très souvent, soit dans la syringomyélie pure, soit lorsqu'une cavité s'ouvre dans une moelle déjà atteinte par un autre processus (2).

D'autres fois, la structure de la paroi est radicalement différente.

Voici côte à côte, fig. 1, A et B, deux cavités des cordons de Goll. A droite s'est organisée une paroi syringomyélique typique. A gauche (cas de pellagre), la cavité médullaire est très franchement dessinée, découpée, mais n'a pas de paroi propre. Pas trace de gliome ou de membrane conjonctive. A très faible distance du bord, légère gliose protoplasmique, légère raréfaction de la myéline, pas d'anomalies des cylindraxes. Au bord extrême de la paroi, liseré de tissu alvéolaire, terminé par une limite linéaire pâle, non différenciée, mais nette. Cette dernière structure, très fragile, est très souvent absente ou déchirée; on passe alors des tissus quasi normaux à la cavité à travers un chevelu, un effilochage des fibres nerveuses et des fibres névrogliques.

III

Cavité médullaire dans un cas d'hydrocéphalie (3).

Dans le cas que nous avons étudié (fig. 1 D, fig. 3 et fig 4), la paroi présentait la structure schématisée par la figure 4. L'ensemble de la moelle avait subi une gliose diffuse, vigoureuse et régulière; mais, jusqu'à l'extrême voisinage de la cavité, les fibres nerveuses et les gaines myéliniques restaient abondantes et d'aspect normal (fig. 3 B). La paroi, épaisse de quelques centièmes de millimètre, avait pour trame un tissu alvéolaire fin, pâle et flou qui finissait, au bord de la cavité, par une limite linéaire à peu près continue, non différenciée. Sur ce fond, se pressaient inextricablement :

de nombreux astrocytes, de grosses fibres névrogliques extrêmement tortueuses, souvent pelotonnées,

de très fines fibrilles névrogliques difficiles à colorer,

des terminaisons névrogliques *protoplasmiques* formant pied ou ventouse sur la limitante de la cavité,

de très rares anneaux névrogliques, sans aucune terminaison en anse ou en raquette,

(1) *Revue neurologique*, décembre 1936 et février 1937.

(2) La sclérose latérale amyotrophique, par exemple cas de J. Jumentié. *Revue neurologique*, 1912, tome 24, p. 761-764.

(3) V. Thèse V. R. Fourneau, Contribution à l'étude des cavités médullaires au cours de l'hydrocéphalie, Bordeaux. 1932-1933.

de nombreuses fibres nerveuses enfin, nues et aboutissant à de grosses masses terminales (fig. 4, C, et note suivante, fig. 4, B).

En beaucoup de leurs points, la cavité médullaire pellagreuse et la

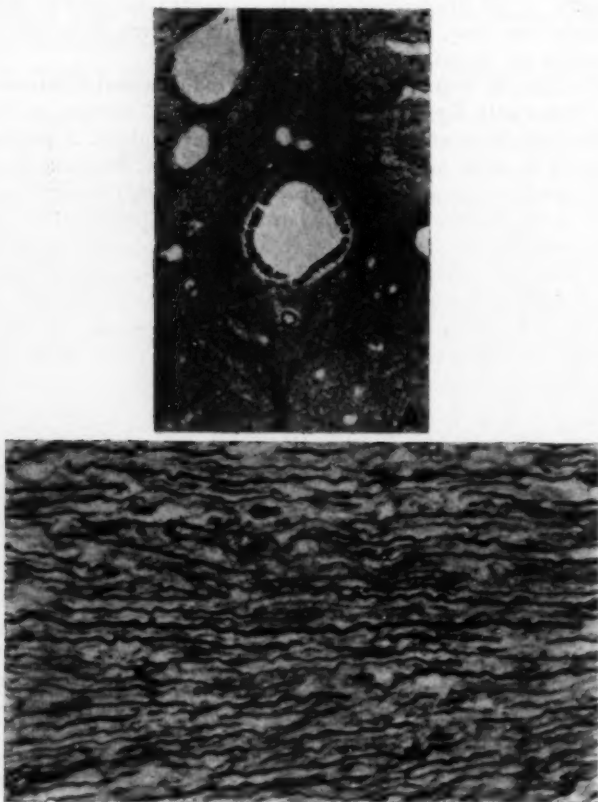


Fig. 3. — A, petit canal épendymaire en arrière de l'épendyme normal, au voisinage d'une cavité médullaire (fig. 1, D). Canal « co-noir » nettement visible à mi-distance du canal principal et de l'origine du septum postérieur — B, axones du cordon de Goll, en coupe longitudinale, très près d'une cavité médullaire (fig. 1, D). Hématoxyline.

cavité médullaire d'hydrocéphale ne laissaient voir ni paroi propre, ni paroi distincte, ni limite perceptible entre le vide de la cavité et le « plein » des tissus voisins ; la paroi était indécise et il fallait parler de raréfaction, de « désintégration », les fibres nerveuses et gliales les plus voisines de la cavité s'effilochant au sein d'un coagulum granuleux et vacuolaire.

Nous croyons qu'en la plupart de ces points cette absence de paroi, de forme et d'organisation n'était qu'une apparence, due à la fragilité des structures soumises aux techniques.

Bien entendu, nous n'avons pas voulu décrire ici des formes spécifiquement différentes mais de simples aspects extrêmes d'un même genre, aspects opposés, puisque, dans la syringomyélie, pure ou compliquant

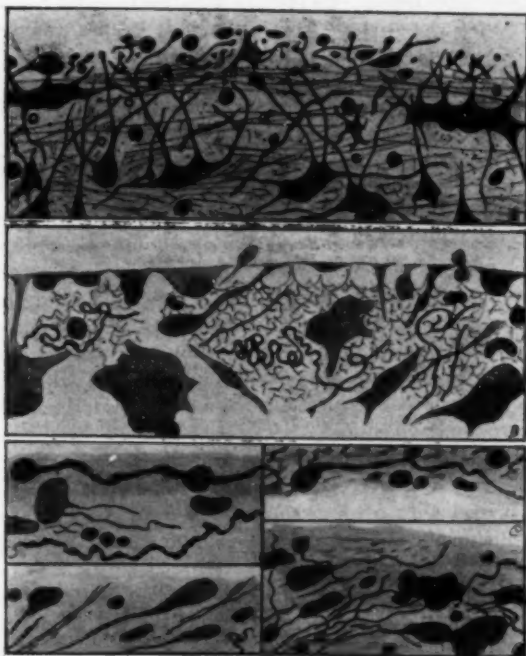


Fig. 4. — Paroi d'une cavité médullaire dans un cas d'hydrocéphalie ; — A, nitrate d'argent ; cellules névrogliques, massues, anneaux, névroglie fibreuse fine. Du côté cavitaire (en haut) les formations gliales paraissent libres ; — B, hématoxyline. Tissu alvéolaire très fragile et très pâle, aboutissant, du côté cavitaire, à une limite continue, régulière, non différenciée. — Cellules névrogliques. Insertions de prolongements névrogliques sur la limitante. Deux hernies névrogliques à travers la limitante. Quelques fibres névrogliques, très sinueuses ; — C, nitrate. Fibres et terminaisons nerveuses, noyaux névrogliques ; — A, B et C, schématisent trois aspects de la paroi, en des points très voisins. Nous n'avons pu figurer sur un seul dessin l'intrication du tissu alvéolaire, de la névroglie protoplasmique, de la névroglie fibreuse et des terminaisons nerveuses. — Voir, note suivante, fig. 4, D, la microphoto de deux terminaisons nerveuses.

autre chose, il peut y avoir hyperorganisation partout, tandis qu'il n'y en avait nulle part dans nos cavités médullaires de pellagre et d'hydrocéphalie, leur paroi ne montrant jamais trace de prolifération ou de précipitation collagène ou précollagène.

Les formes alvéolaires, en plexus et terminales de la névroglie, des neurones et du tissu précollagène, par MM. QUERCY et De LACHAUD.

I

Névroglie alvéolaire ou réticulée et névroglie fibreuse ou en plexus. — Les deux photos de la fig. 1 résument ce que nous ajoutons ici à nos descriptions antérieures (1). Il s'agit de coupes transversales du cordon latéral de la moelle, près de la surface. La myéline n'est pas colorée. En I (hématoxyline), on voit la section de quelques axones. En II (nitrate d'argent), axones beaucoup plus nombreux. En I, l'hématoxyline a coloré le tissu alvéolaire. En II, le nitrate d'argent a imprégné la névroglie fibreuse. Nous n'avons pas cru nécessaire d'accentuer par un schéma le contraste entre les deux névroglies ainsi révélées.

Aux forts grossissements on voit les dispositions alvéolaires se poursuivre dans l'épaisseur des travées de I. Beaucoup de petits alvéoles sont vides. Enfin, toute fibre nerveuse n'est pas toujours et partout entièrement isolée dans une gaine gliale. Nous n'insistons naturellement pas sur l'aspect que donnerait ici, sur ces coupes transversales, une coloration des gaines de myéline, par l'hématoxyline ou tout autre produit : ce ne serait ni un plexus ni un réseau à vides ou à mailles circulaires, mais une foule d'anneaux ou de polygones plus ou moins contigus.

Sur le degré de l'opposition à admettre entre les deux aspects et les deux tissus I et II, nous devons maintenir les restrictions que nous avons déjà faites (2), et y ajouter ceci. Dans nos deux photos, il s'agit de deux coupes transversales du cordon latéral, mais il ne s'agit pas de la même moelle. Dans la moelle qui a donné l'aspect I (moelle sénile), la coloration des fibres névrogliales montrait bien des fibres libres et un plexus, mais pauvres et se groupant suivant une disposition vaguement alvéolaire. Dans la moelle qui a donné l'aspect II (moelle cavitaire chez un hydrocéphale), aucune technique n'a pu effacer l'aspect plexiforme, avec ses fibres libres et entrecroisées et montrer l'aspect réticulé ou alvéolaire avec ses anneaux, ses membranes et ses points nodaux.

Qu'advient-il du tissu alvéolaire sur les coupes longitudinales des cordons ? *A priori* il doit dessiner autour des fibres nerveuses des gaines fenêtrées, en « tulle ». En fait, sur nos coupes longitudinales de moelle, nous ne pouvons même pas affirmer avoir vu la disposition réticulée. Nous espérons pouvoir la montrer dans le nerf optique et la papille. Rappelons que lorsque le tissu réticulé est seul (névroglie marginale, écorce cérébrale vidée par un processus de ramollissement) l'aspect spumeux est le même, quelle que soit la direction de la coupe.

(1) Cf. notamment *Revue neurologique*, février 1937 : Sur les formations réticulaires et alvéolaires du névraxe. *Encéphale*, février 1937 : La paroi corticale des foyers de ramollissement, la névroglie alvéolaire.

(2) *Loc. cit.*, et, notamment, fig. 4 de notre note de l'*Encéphale*.

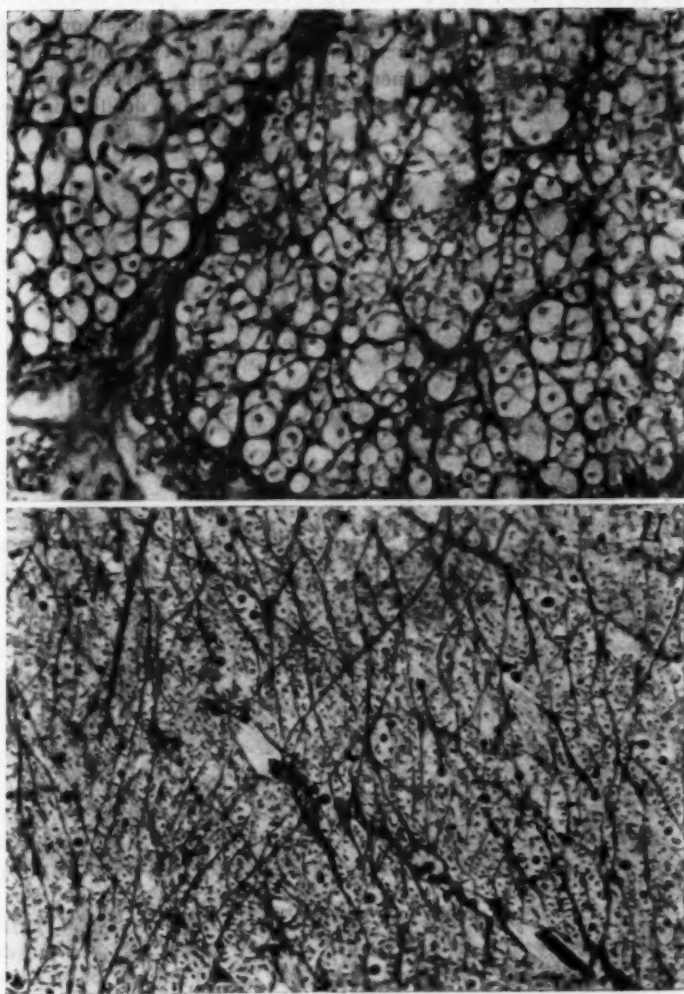


Fig. 1. — Névrogliie en réseau et névroglie en plexus. Coupe transversale du cordon latéral de la moelle ;

- I. — Névrogliie en réseau (Hématoxyline). Myéline non colorée. Coupe de quelques axones. Dessin des alvéoles gliaux. Les fibres névrogliales, non colorées, cheminent dans l'épaisseur des travées du réseau.
 II. — Névrogliie en plexus (nitrate). Myéline invisible. Coupe des axones. Névrogliie alvéolaire invisible. Plexus des fibres névrogliales libres.

Sur la névroglie réticulée de la substance grise, nous rappelons les formes précises qu'elle adopte dans le ramollissement cérébral ou dans l'écorce du fœtus. Jusqu'ici, dans la moelle adulte, nous ne l'avons vue

qu'en de rares points. Tout à l'heure, à propos des rapports entre les terminaisons nerveuses et les cellules qu'elles abordent, nous aurons à rappeler la névroglie réticulée qui entoure ces cellules et la limitante gliale qui semble s'accoler ici à la membrane de la cellule nerveuse pour la séparer de tous les organes voisins et peut-être même des terminaisons nerveuses.

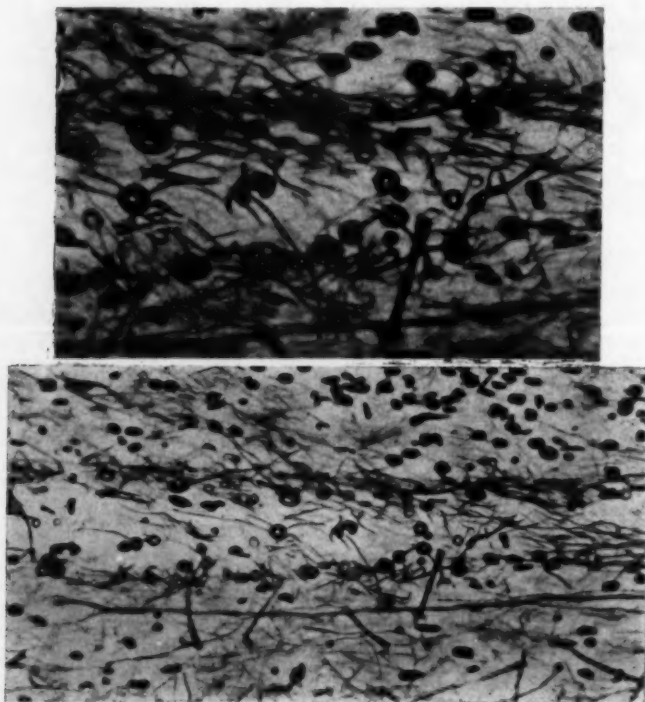


Fig. 2. — Anneaux névrogliaux le long d'un vaisseau.

II

Aspects terminaux des fibres névrogliales. Nous ne croyons pas nécessaire d'ajouter ici à nos descriptions antérieures (1) la description détaillée des figures 2, 3 et 4 (C, D).

Une double remarque sur les rapports des corps amyloïdes.

(1) *Encéphale*, février 1937 ; *Bulletin de l'Association des Anatomistes*, mars 1937 ; *Revue neurologique*, décembre 1936, février-mai et novembre 1937 et 1938 ; *Association des Anatomistes*, 1939, n° 48.

1° Quand le nitrate d'argent les montre, ils paraissent généralement libres dans le plexus névroglie des cordons, de la névroglie marginale ou de la substance grise. Une fois sur vingt environ il en est autrement : le corps amyloïde est pris dans un anneau fait de substance gliale « fibreuse » ; et cet anneau, généralement, termine une fibre névroglie (fig. 3, A, et fig. 4, C, D, G). Très souvent le détail de ces formations annulaires est assez complexe pour légitimer des discussions que nous ne pouvons aborder ici.

Si on examine le corps amyloïde sans colorer la névroglie fibreuse et en colorant la névroglie alvéolaire, il semble cette fois que tout C, A, soit étroitement pris dans un alvéole membraneux, dans un anneau très régulier et très fin que 3, 4, 6 points nodaux unissent aux alvéoles voisins (fig. 3, B.).

III

Sur les aspects réticulés, plexiformes et terminaux des neurones, c'est-à-dire sur un ensemble de questions dont aucune n'est réglée, voici ce qu'apportent nos faits :

1° Massues nerveuses variées dans la paroi des cavités médullaires étudiées tout à l'heure (1) ;

2° Très rares massues terminales, au bout d'un fin pédicule, dans la substance grise et les cordons de la moelle ;

3° Sur les coupes transversales des cordons, aspects terminaux trompeurs : coupes d'axones hypertrophiés.

Voici, fig. 3, A, un de ces axones en coupe longitudinale.

L'aspect de la fig. 3 F, est plus discutable ; nous croyons qu'ici encore il ne s'agit pas d'une terminaison mais d'une hypertrophie irrégulière et d'un pelotonnement.

4° **Terminaisons nerveuses normales.** Sur deux de nos pièces (moelle sénile et moelle pellagreuse), le Bielchowsky et ses variantes (B, à l'acide azotique notamment) mettaient en évidence, autour de quelques cellules, les très petits anneaux terminaux classiques. Nous tendons d'autant moins à douter de leur nature nerveuse qu'ils diffèrent radicalement des terminaisons gliales qu'on peut avoir la chance de rencontrer dans leur voisinage. Par contre, nous ne savons pas si ces anneaux sont terminaux (A) et s'ils sont en contact immédiat avec leur cellule (B).

A. Rencontre assez fréquente d'anneaux non terminaux. Aspects permettant de penser que la simple section d'une fibrille peut prendre la forme optique d'un anneau libre ou d'un anneau terminal. Fréquents aspects terminaux réels ou illusoire loin de toute cellule nerveuse.

B. — Avec l'hématoxyline, et en évitant les rétractions, nous voyons,

(1) *Revue neurologique*, mai 1939, note précédente.

autour de la cellule (1), une coque de névroglie réticulée dont les rapports immédiats avec la masse cellulaire varient avec les points de celle-ci :

α. Discontinuité optique mais continuité matérielle entre la cellule et sa coque. Une ligne unique, sans intervalle soupçonnable, marque la distinction.

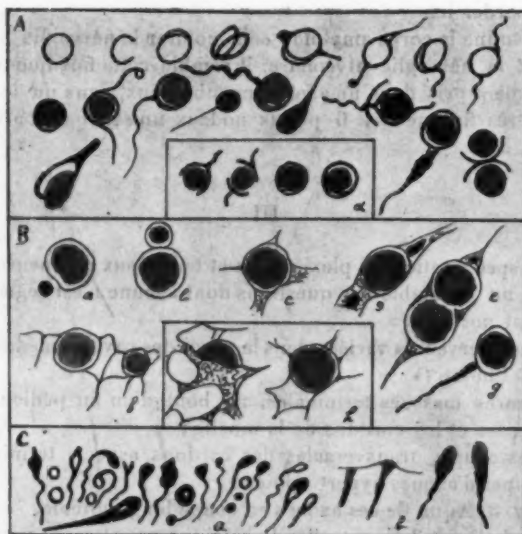


Fig. 3. — A et B, corps amyloïdes et leurs anneaux névrogliques ; — A, nitrate d'argent. — Corps amyloïdes et névroglie fibreuse. α. Mise au point variable sur un même C. A. — B, hématoxyline — Corps amyloïdes et névroglie alvéolaire. a, C. A. près d'un noyau. b, C. A. double. c, C. A. au confluent de plusieurs alvéoles. d, C. A. sur une grosse travée gliale ; deux noyaux. e, C. A. double. f, deux C. A. sous la limitante marginale. g, C. A. sur une travée gliale portant une fibre névrogliques différenciée. h, mise au point variable sur le même C. A. A gauche, le réseau glial à la surface du C. A. — C, terminaisons gliales sous la limitante marginale. a, nitrate, b, hématoxyline (2).

β. Cellule et coque ont chacune sa limite ; d'où deux lignes limitantes, face à face et en contact, comme deux feuillets sereux.

γ. Entre cellule et coque, espace irrégulier, grossièrement alvéolaire, parcouru par des travées dont une extrémité se continue dans les tissus péricellulaires, et dont l'autre est liée à la cellule sans que nous puissions expliciter ce dernier rapport.

Le tissu péricellulaire ainsi disposé porte des fibres névrogliques, des

(1) Abstraction faite des cellules gliales, des fibres nerveuses, des fibres névrogliques, des corps amyloïdes, des capillaires, etc.

(2) Concernant les terminaisons C, b, on trouve la description de formes analogues au moins dès 1885. Friedmann (*Arch. f. Psychiatrie*, 1885, XVI, p. 289-316) donne une figure et pense à un écoulement de protoplasma dans des fibres névrogliques tubulaires.

granulations variées et les fibrilles nerveuses terminales. Celles-ci se heurtent-elles, comme les terminaisons gliales sous-piémériennes, à une

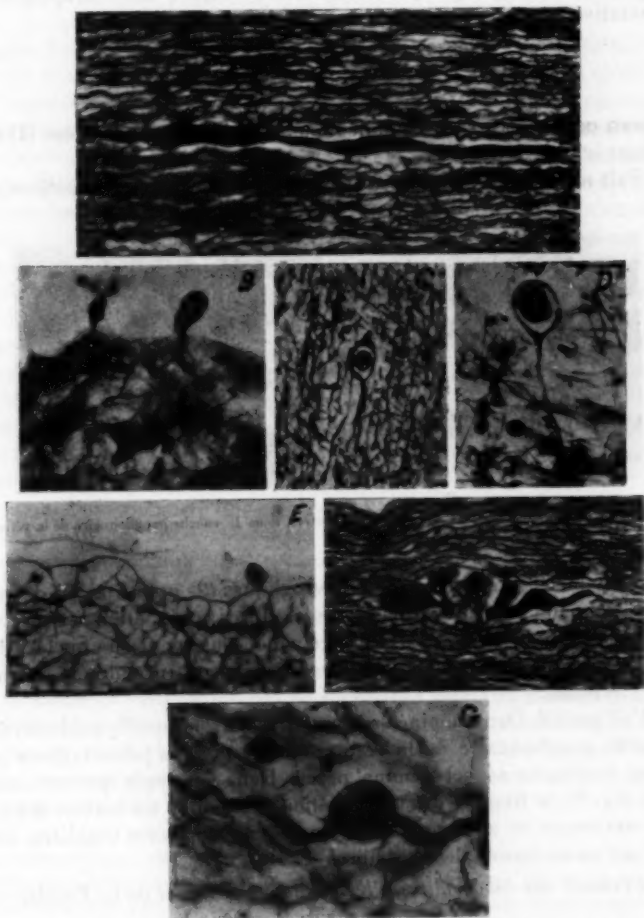


Fig. 4. — A, coupe longitudinale d'un axone hypertrophié. Sur les coupes transversales la section d'un tel axone, très irrégulière, pouvait être prise pour une terminaison nerveuse ; — F, même région. Masse argyrophile neurofibrillaire. Terminaison ou axone hypertrophié et pelotonné ; — B, paroi de cavité médullaire. Terminaisons nerveuses dans la lumière de la cavité ; — C, D, anneaux névrogliques terminaux autour d'un corps amyloïde ; — G, anneau périamyloïde le long d'une fibre ; — E, limitante névroglique sous la pie-mère.

limitante ; et cette limitante les sépare-t-elle rigoureusement de la cellule sur laquelle elles semblent s'insérer ? Les terminaisons nerveuses se comportent-elles au contraire comme les pinéocytes quand ils rencon-

trent la limitante des lobules de la pinéale, et quand ils la perforent pour pénétrer dans ses travées conjonctivo-vasculaires ? Nous reviendrons sur ces problèmes de synapses si nous pouvons donner des microphotos démonstratives.

IV

Tissu conjonctif. — Aux indications antérieurement données (1) nous ajoutons ici deux faits :

1° Fait négatif Dans les zones méningées où les fibres conjonctives sont

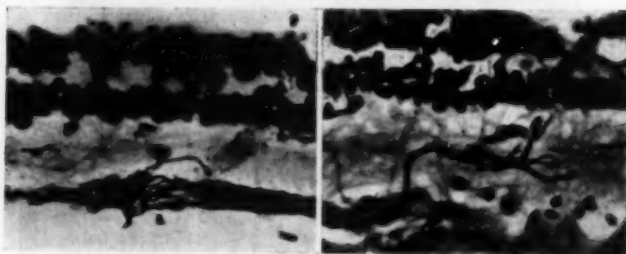


Fig. 5. — Terminaison en anse de fibres conjonctives, dans la couche ganglionnaire de la rétine.

richement mêlées de fibres pseudonévrogliques (2° note citée ci-dessous, fig. 3, E), quand l'hématoxyline laisse les fibres conjonctives et précollagènes entièrement décolorées et colore vigoureusement en noir les fibres pseudogliales, celles-ci ne nous laissent jamais surprendre le moindre aspect terminal.

2° Fait positif. Dans la pinéale, peut-être dans la neurhypophyse, dans la couche ganglionnaire de la rétine, etc., les fibres précollagènes présentent souvent un aspect terminal précis. Dans l'exemple que nous avons choisi (fig. 5), la fibre se dégage du réticulé, chemine un instant entre les fibres nerveuses et se termine librement, par une anse régulière, identique aux anses terminales des fibres gliales.

(Travail des laboratoires d'histologie de l'Asile et de la Faculté de Médecine de Bordeaux.)

Associations anatomo-cliniques : Dégénérescence pigmentaire pallido-nigrique et encéphalite léthargique chronique, par M. LUDO VAN BOGAERT (*paraîtra comme mémoire original*).

(1) Sur l'épiphyse de l'homme adulte, *Revue neurologique*, mai 1938; Sur l'hypophyse de l'homme adulte, *Revue neurologique*, novembre 1938.

Intoxication oxycarbonée. Hémiplégie itérative. Etude anatomo-clinique, par MM. J. LHERMITTE, MONIER-VINARD et AJURIAGUERRA.

Depuis quelques années, les effets de l'intoxication par l'oxyde de carbone sur le système nerveux central et périphérique ont attiré spécialement l'attention des neurologistes et des médecins-légistes en raison de la difficulté où nous nous trouvons de donner la raison des accidents qui, trop souvent, sont la conséquence de l'absorption massive de l'oxyde de carbone. Déjà en 1912, Claude et Lhermitte avaient réalisé des expériences d'intoxication chez le chien lesquelles avaient montré la résistance du système nerveux périphérique à l'intoxication par CO, et apporté un argument à l'appui de ceux qui pensaient que les soi-disant polynévrites oxycarbonées ressortissent soit à une intoxication surajoutée soit à l'existence de petits foyers hémorragiques dans les troncs nerveux.

Depuis, il est acquis que l'intoxication oxycarbonée localise ses effets nocifs sur une région spécialement sensible du cerveau, les ganglions striés, sans pour cela que l'on mette en doute la réalité d'altérations diffuses du système nerveux central. Ce qui demeure assez énigmatique, c'est le processus qui conditionne les accidents tardifs de l'intoxication, accidents postintervallaires (J. Titeca) d'observation si répétée.

Ainsi que l'ont rapporté Lévy-Valensi, Philbert, Beley et Ajuriaguerra, J. Titeca, Desoille, entre autres, les complications nerveuses de l'intoxication peuvent n'apparaître qu'après un long délai, le soi-disant intervalle libre, après l'absorption du gaz toxique. L'observation de Lévy-Valensi et ses collaborateurs porte témoignage que les troubles mentaux peuvent n'éclore qu'après une période silencieuse de 1 mois et le fait non moins suggestif publié par J. Titeca montre que l'intervalle qui sépare la période de coma de l'apparition des perturbations mentales d'allure démentielle peut atteindre même six semaines. On reconnaîtra que l'explication à fournir de semblables faits est au moins très malaisée ; et ceci nous autorise, croyons-nous, à publier l'observation clinique suivante dont la valeur s'enrichit de constatations anatomiques précises.

Observation clinique.—M^{me} Cr., 60 ans, est trouvée le 8 mai 1938 étendue sans connaissance dans sa chambre de laquelle se dégage une forte odeur de gaz. On constate que le tuyau de son réchaud à gaz s'est détaché de l'appareil. Transportée à l'hôpital Ambroise-Paré dans le service de l'un de nous (Monier-Vinard), la malade est plongée dans un coma profond. La tension artérielle est de 17/13.

Sous l'influence d'inhalation de carbogène, le coma se dissipe rapidement et on constate qu'elle a une hémiparésie droite avec affaiblissement des réflexes tendineux et réflexe de Babinski en extension. Au bout de vingt-quatre heures, la parésie diminue considérablement, en même temps qu'elle retrouve complètement l'usage de la parole. Elle indique à ce moment que sa santé fut bonne jusqu'à ces dernières années, au cours desquelles il lui serait arrivé d'avoir de courtes pertes de connaissance, sans morsure de la langue, ni perte des urines.

Trois jours après son entrée, la malade a une motilité tout à fait normale, les réflexes tendineux sont égaux et symétriques, le signe de Babinski a disparu. Les pupilles sont

normales. T. Art 19-11-Urée sanguine 0,54. Wasserman négatif. Le liquide céphalo-rachidien a une composition normale. Elle sort sur sa demande le 16 mai.

Le 27 mai, la malade est ramenée dans le service dans un état de coma incomplet avec à nouveau une hémiplegie droite complète avec raideur des membres droits : dont l'attitude est celle de la demi-flexion. Les reflexes tendineux sont amples et brusques des deux côtés, le phénomène de Babinski se produit en flexion à gauche, il est indifférent à droite. L'aphasie est complète et restera telle jusqu'à la fin. T. Art. 22-12. On institue un traitement consistant dans des injections quotidiennes d'acécoline et des injections de sérum glucosé de 500 grammes. Elle succombe le 6 juin sans avoir présenté de modification dans l'état de sa motilité ni dans celui du langage.

En résumé, il s'agit d'une femme âgée de 60 ans, atteinte d'hypertension artérielle et légèrement athéromateuse, qui est frappée d'intoxication par le gaz d'éclairage le 8 mai. Immédiatement, le coma est profond mais passager et, au réveil, apparaît une hémiplegie droite accompagnée de trouble du langage. Les phénomènes paralytiques et aphasiques s'estompent en l'espace de quelques jours et la malade semble guérie, lorsque le 27 mai, c'est-à-dire 19 jours après la date de l'intoxication, survient de nouveau un coma complet accompagné d'hémiplegie droite avec contractures et hypertension artérielle. Neuf jours après, la malade succombe.

A l'autopsie : Congestion œdémateuse des poumons, athérome discret de l'aorte, léger athérome de l'artère basilaire. L'encéphale ne montre aucune lésion macroscopique.

ETUDE HISTOLOGIQUE.

L'examen histologique que nous avons poursuivi sur les coupes frontales portant sur tout l'hémisphère gauche et sur des fragments prélevés en diverses régions de l'hémisphère opposé nous a permis de mettre à jour des lésions disséminées et diffuses distribuées irrégulièrement dans les hémisphères et le tronc cérébral.

I. *Les foyers de nécrose, micromalacie.* — Les altérations qui attirent d'abord l'attention consistent en des foyers de ramollissement bien limités, rarement visibles à l'œil nu sauf sur les corps striés mais facilement identifiables sur les préparations microscopiques.

Ces foyers micromalaciques ne présentent aucune topographie précise et déterminée, mise à part cependant leur prépondérance dans les corps striés. Ainsi, nous observons un foyer malacique de la dimension d'un grain de millet à la partie dorsale du globus pallidus se continuant par un prolongement inférieur au sein de la lame médullaire externe. Ce foyer apparaît au maximum de développement sur les coupes qui portent sur la région moyenne des corps striés. Un autre foyer de même type se montre à la partie postéro-externe du striatum et se prolonge vers le claustrum et l'insula. Remarquons que ces foyers malaciques se limitent à l'hémisphère droit.

D'autre part, nous avons constaté au sein de la substance blanche des

deux hémisphères plusieurs foyers de même structure particulièrement dans les zones sous-corticales.

Histologiquement, ces foyers se caractérisent par la destruction des fibres et des cellules nerveuses et leur remplacement par des corps granulo-graisseux. L'aspect des vaisseaux qui se trouvent au sein des foyers nécrotiques et dans leur entourage immédiat a retenu notre attention. Beaucoup d'entre eux montrent des parois épaissies, hyalines et sont enveloppés de corps granuleux, tandis que leur lumière demeure perméable et apparaît souvent bourrée d'hématies. Mais à côté de ces derniers, l'on

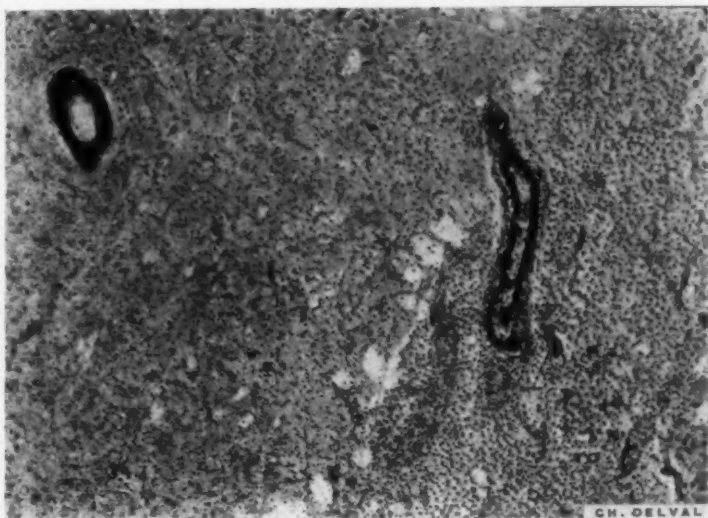


Fig. 1. — Foyer de ramollissement : vaisseaux aux parois épaissies et infiltrées de substance ferrique et calcaire (Méthode de Nissl).

rencontre des vaisseaux dont la lumière apparaît franchement oblitérée et absolument imperméable.

Ajoutons enfin que les petits foyers nécrotiques que nous visons montrent des parois abruptes et sont véritablement comme taillés à l'emporte-pièce.

II. L'œdème. — De même que les foyers de nécrose, les plages cérébrales que caractérise l'infiltration œdémateuse ne laissent reconnaître aucune distribution topographique systématisée ; nous les observons aussi bien dans la substance grise de l'écorce que dans celle des ganglions opto-striés et même dans la pie-mère.

Nous croyons inutile de rappeler ici les caractères de l'œdème cérébral, car ceux-ci ont fait l'objet de descriptions récentes de la part de Ala-

jouanine et Horner ; mentionnons seulement que les plaques d'œdème enveloppent un groupe de cellules nerveuses, dissocient les fibres du centre ovale ou de la substance blanche sous-corticale, forment des plages où les structures nerveuses semblent s'être diluées tout en demeurant reconnaissables, enfin que les foyers d'infiltration œdémateuse s'accusent surtout dans les zones corticales profondes, dans les corps opto-striés et dans le centre ovale. L'aspect spécial de ces régions permet une identification très rapide. Parfois, cet œdème se marque seulement par la dila-

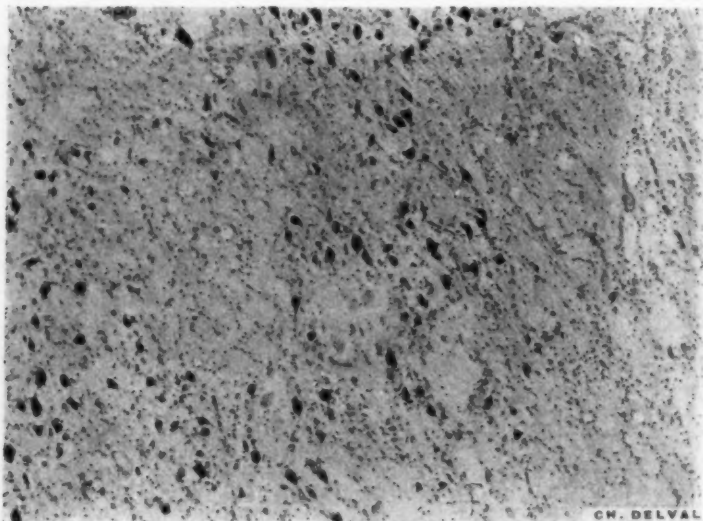


Fig. 2. — Foyers d'œdème au sein desquels les cellules nerveuses sont réduites à des ombres. (Méthode de Nissl).

tation des gaines périvasculaires de His ou des espaces péricellulaires d'Obersteiner.

En d'autres points, la lésion apparaît encore sous la forme du gonflement hydropique des éléments de l'oligodendrogliose. Enfin, dans la couche optique nous avons observé un aspect assez particulier et d'autant plus intéressant que nous en retrouvons la figuration dans des travaux qui se réfèrent à l'intoxication oxycarbonée. Nous avons en vue ici des plages imbibées de sérosité œdémateuse, aux limites polycycliques, au sein desquelles le réseau des fibrilles nerveuses (das nervöse Grau de Nissl) est à peine saisissable, tandis que demeurent colorées quelques cellules nerveuses éparses, aux prolongements courts, et libérées, semble-t-il, de toutes leurs connexions. Ajoutons que l'infiltration œdémateuse apparaît également manifeste au niveau des parois épendymaires des ventricules latéraux.

III. *Lésions des vaisseaux.* — En dehors des foyers nécrotiques, les axes conjonctivo-vasculaires présentent des altérations très importantes et sur lesquelles nous serions tentés d'insister, car celles-ci semblent offrir des caractères assez particuliers de l'intoxication par l'oxyde de carbone. Un très grand nombre d'observateurs y ont insisté et, récemment encore, Desoille dans sa thèse. D'une manière générale, l'on peut dire que les parois des artères, des artérioles et des précapillaires sont augmentées d'épaisseur, et que beaucoup d'entre ces vaisseaux sont atteints de dégénérescence hyaline et de prolifération endothéliale. Beau-

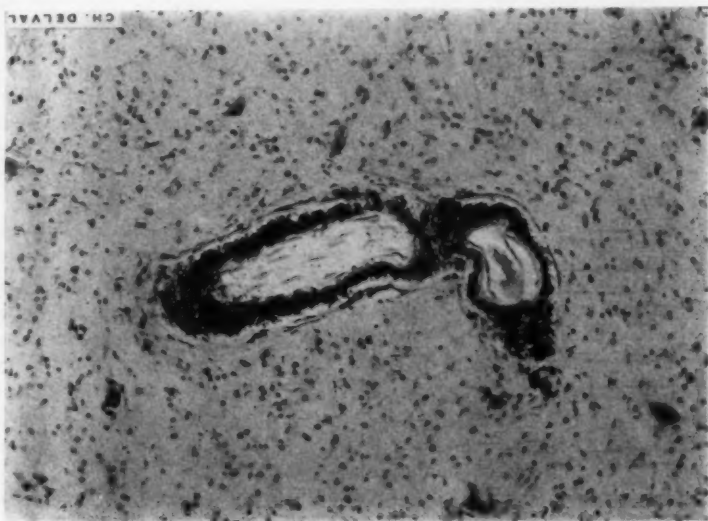


Fig. 3. — Section d'un rameau artériel du pallidum montrant une infiltration ferrugineuse des parois vasculaires (Méthode de Perls).

coup plus rarement, l'on observe des dépôts fibrineux dans la lumière vasculaire.

Le fait le plus singulier tient dans le dépôt de substance granuleuse, très fortement avide d'hématoxyline et des bleus basiques, et que beaucoup d'auteurs ont considéré comme la marque expressive de leur nature calcaire. Ces granulations assez régulières s'agglomèrent non seulement dans les gaines de Virchow-Robin mais dans les tuniques musculuses qu'elles transforment.

Ainsi que l'un de nous l'a montré avec Walter Kraus (1), ces dépôts donnent lieu aux réactions du fer très énergique et se colorent en bleu profond par la réaction de Perls. En certains endroits, ces granulations

(1) LHERMITTE et W. KRAUS et MAC ALPINE. *Société de Neurologie*, 28 février 1924.

s'agglomèrent et forment des plaques vasculaires ou des dépôts irréguliers.

Lorsque l'on élimine la substance ferrique par le moyen de l'acide oxalique, par la méthode de Rachl, ces dépôts apparaissent beaucoup plus discrets après leur coloration par l'hématoxyline. Les dépôts vasculaires et périvasculaires que nous décrivons comportent donc plusieurs substances : l'une ferrique, une autre calcique et une dernière pseudo-calcique.

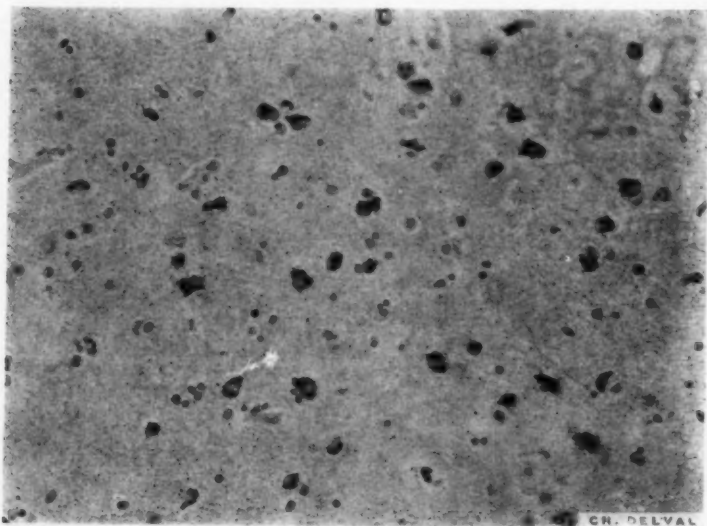


Fig. 4. — Dégénération lipodique des cellules nerveuses de la couche optique (Scharlach).

IV. — *Dégénérescence lipodique des cellules nerveuses.* — Contrairement aux altérations précédentes, cette dégénérescence atteint l'ensemble des périkaryones corticaux et sous-corticaux, comme aussi les cellules nerveuses du tronc cérébral et du bulbe rachidien. Cette dégénération se caractérise par l'infarcissement des éléments nerveux par une substance lipoïde qui se colore en jaune rougeâtre ou en rouge par le Soudan et le Scharlach. Aucune région de l'encéphale n'est épargnée par ce processus. Le noyau et le nucléole demeurent toujours indemnes.

V. — *Lésions cytoplasmiques révélées par la méthode de Nissl.* — Malgré l'infarcissement lipoïdique du cytoplasme, ce dernier garde ses corps tigroïdes colorables, ses contours restent nets ainsi que le noyau et le nucléole ; toutefois on observe spécialement dans les couches profondes de l'écorce, dans la corne d'Ammon et dans les groupements cellulaires pé-

riventriculaires des cellules nerveuses gonflées et dont le protoplasma pâle a perdu ses corpuscules de Nissl. L'organe encéphalique le moins atteint est le cervelet.

VI. — *Les plexus choroïdes.* — Leur épithélium est normal, mais de même que dans les hémisphères, les vaisseaux montrent des parois épaissies et hyalines. D'autre part, on ne peut qu'être frappé par l'abondance et les dimensions des granulations calcaires qui constituent des calcosphériles.

La pie-mère et l'arachnoïde. — Ces membranes ont leurs feuillets dissociés par l'œdème et sont parsemées de très petits amas d'hématies.

COMMENTAIRES. — Sans revenir longuement sur les particularités de l'observation que nous venons de présenter, nous rappellerons que les phénomènes paralytiques se manifestèrent précocement puis tardivement après l'absorption de CO, que ceux-ci consistèrent en une hémiplegie complète qui persista jusqu'à la mort du patient.

Du point de vue anatomo-pathologique, les modifications de l'encéphale que nous avons pu surprendre s'avèrent de deux ordres, les unes diffuses, les autres disséminées. Les premières consistent en une surcharge et en une dégénération lipoïde des cellules nerveuses de l'encéphale, les secondes en petits foyers de nécrose assez récents affectant la prédilection que l'on sait pour les ganglions opto-striés d'une part et pour les régions sous-corticales d'autre part ; en infiltration œdémateuse périvasculaire et extravasculaire ; en modifications singulières des vaisseaux caractérisées par l'hyalinisation des parois et l'accumulation de dépôts de substance complexe comprenant du fer, du calcium et un autre corps non identifié que l'on peut appeler pseudo-calcaire (pseudo Kalk). Enfin des altérations beaucoup moins apparentes du protoplasma des cellules nerveuses révélées par la méthode de Nissl et quelques petits foyers hémorragiques sous-pie-mériens, doivent être signalées. Il est bien évident que l'on ne songe pas à mettre à la charge de l'intoxication toutes les altérations que nous avons relevées dans l'encéphale, certaines, telles que la sclérose des gros vaisseaux, l'accumulation de pigment dans les cellules nerveuses, ressortissent à la sénilité, ce sont donc uniquement les autres modifications morphologiques qui retiendront notre attention.

Certes, notre propos ne peut être ici de reprendre en les critiquant les diverses théories qui ont été émises dans le but d'éclairer le mécanisme du processus en action sur les centres nerveux ayant subi l'influence de l'oxyde de carbone, un long mémoire y suffirait à peine. Ce que nous désirons seulement c'est de montrer de quel enseignement peuvent être les altérations cérébrales que nous avons observées dans l'encéphale du malade que nous avons pu suivre.

De toute évidence, les modifications de l'appareil circulatoire viennent au premier rang : dégénération hyaline, infarctissement des gaines et des parois par des dépôts calciques et ferrugineux, oblitérations artérioliques

et leurs conséquences : infiltrations œdémateuses en plaques, foyers de nécrose miliaire ou insulaire.

De telles altérations ne peuvent être mises sur le compte de l'anoxémie non plus que rangées parmi les adulations provoquées par un défaut d'élimination des métabolites ou déchets des éléments nerveux dégénérés. Est-il besoin, d'autre part, de montrer que les lésions que nous avons relevées sont très différentes de celles que l'on peut attribuer à des perturbations vaso-motrices ou à de simples hémorragies ?

En réalité, ces altérations si spéciales des ramifications vasculaires sont l'indication qu'un processus morbide évolutif s'est déroulé sans arrêt dès après l'intoxication oxycarbonée. De sorte qu'il n'est pas absolument exact de parler, dans les faits de ce genre, de complications et qu'il est beaucoup plus vrai d'envisager ces faits comme l'aboutissant d'un travail pathologique « initié » ou déclenché par l'intoxication.

Aussi bien, certains auteurs récents tels que Pohlisch, Bumke et Krapf ont-ils insisté, en se basant sur les données cliniques, sur ce fait que le soi-disant « intervalle libre » n'était pas, en réalité, absolument indemne de toute manifestation morbide saisissable.

En dernière analyse, nous sommes donc amenés à considérer l'enchaînement des choses de la manière suivante :

L'introduction de CO dans le sang détermine sur les ramifications vasculaires des centres nerveux, ainsi que des nerfs périphériques parfois, des modifications pathologiques lesquelles ne sont pas données une fois pour toutes mais se poursuivent, évoluent pour réaliser, dans certains cas, des altérations assez profondes pour entraîner, à leur tour, des désorganisations massives et brutales telles que nous les montrent les foyers de nécrose insulaire ainsi que des perturbations circulatoires plus diffuses que l'on peut tenir pour responsables des lésions cellulaires ainsi que des infiltrations œdémateuses.

Le processus vaso-pathique évolutif tel que nous l'envisageons possède, on le voit, certains traits communs avec la « vaso-pathie » sur laquelle O. Marburg et l'un de nous (Lhermitte) ont fait porter l'accent en la considérant comme l'origine des adulations cérébrospinales dont l'expression clinique se dévoile sous l'aspect des accidents tardifs des commotions ou des contusions crano-vertébrales.

HENRI DESOILLE. — A l'appui de ce que vient de dire M. Lhermitte concernant l'origine vasculaire des lésions constatées, je rappellerai ce qui se passe en un autre organe que le cerveau. Dans le cœur, après asphyxie oxycarbonée, on peut observer des lésions primitivement vasculaires pouvant provoquer des foyers de nécrose.

Lorsqu'il s'agit de thrombose coronarienne, celle-ci peut donner lieu à un syndrome angineux avec troubles électrocardiographiques évoquant ceux de l'infarctus du myocarde.

Ces troubles, sur lesquels différents auteurs américains et allemands ont récemment insisté, surviennent généralement après une période de

latence de trois à sept jours. Comme pour l'encéphale, les lésions vasculaires sont souvent déterminantes.

Sur un cas d'atrophie cérébelleuse et olivaire progressive, non familiale. Etude anatomo-clinique, par MM. GEORGES GUILLAIN, IVAN BERTRAND et JACQUELINE GUILLAIN..

Dans une communication récente à la Société médicale des Hôpitaux de Paris (1), nous avons apporté une étude anatomo-clinique d'un cas d'atrophie cérébelleuse corticale progressive ; nous insistions sur ce fait que la nosographie des affections du cervelet est loin d'être fixée et que les différentes variétés des atrophies corticales progressives non familiales méritaient d'être précisées avec les techniques histologiques modernes jointes aux données de la pathologie générale.

Poursuivant notre étude des atrophies cérébelleuses progressives non familiales, nous apportons à la Société de Neurologie la relation d'un second cas que nous avons observé à la Clinique neurologique de la Salpêtrière. Dans ce cas, l'étude systématique du tronc cérébral sur coupes sériées nous a montré l'importance des lésions olivaires qui ne paraissent pas secondaires à l'atteinte cérébelleuse et n'offrent pas une systématisation à caractères phylogénétiques. Le processus lésionnel semble évoluer d'une façon indépendante au niveau du cervelet et des complexes olivaires du bulbe. Il serait légitime de désigner ce type dégénératif sous le nom d'atrophie olivo-cérébelleuse. Un facteur toxique exogène, l'alcool, paraît chez notre malade avoir eu un rôle étiologique.

.

M. Lecl... (Eugène), âgé de quarante-six ans, a été admis, une première fois, en avril 1930, à la Clinique neurologique de la Salpêtrière ; il venait consulter pour des troubles de la marche.

Aucun antécédent héréditaire ou personnel ne mérite d'être signalé, sinon l'existence d'un alcoolisme ancien indiscutable (plusieurs litres de vin par jour et nombreux apéritifs).

Le début de l'affection remonte à l'année 1928, il fut très insidieux et se manifesta par une difficulté de l'équilibre durant la marche.

A cette époque, en 1930, on avait noté à la Clinique neurologique, la symptomatologie suivante :

1^o Syndrome cérébelleux typique. Elargissement de la base de sustentation dans la station debout avec contractions incessantes du jambier antérieur. Démarche hésitante avec titubation. Hypermétrie aux membres

(1) GEORGES GUILLAIN, IVAN BERTRAND et JACQUELINE GUILLAIN. Etude anatomo-clinique d'un cas d'atrophie cérébelleuse corticale progressive. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, p. 218-229.

supérieurs et inférieurs dans les épreuves classiques. Dysdiadococinésie.

2° Une certaine hypertonie des membres.

3° Aux membres supérieurs, léger tremblement statique des extrémités, rappelant un peu le tremblement parkinsonien.

4° Aucune dysarthrie. Absence de nystagmus. Aucun trouble de la sensibilité.

5° Aucun signe pyramidal. Réflexes tendineux des membres un peu vifs. Réflexes cutanés normaux.

6° Légère hyperexcitabilité labyrinthique aux différentes épreuves. (D^r Aubry).

7° Aucun trouble de l'appareil de la vision. Aucun trouble des nerfs crâniens.

8° Liquide céphalo-rachidien normal à l'exception d'une très légère hyperalbuminose et d'un élargissement de la zone de précipitation moyenne dans la réaction du benjoin colloïdal. Tension de 22 centimètres d'eau au manomètre de Claude ; albumine, 0 gr. 30 ; réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives ; 0,4 cellule par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal, 0000022221000000.

9° Réaction de Wassermann du sang négative.

10° Très bon état général. Aucun trouble viscéral. Tension artérielle 15-9.

Ce malade, dont l'affection ne se modifia pas sensiblement, resta plusieurs mois à la Salpêtrière ; il sortit de cet hôpital en avril 1931.

Nous le revîmes une seconde fois, quatre ans plus tard. Il fut admis en effet de nouveau à la Salpêtrière en octobre 1935. Dans cet intervalle de quatre années, la maladie avait considérablement augmenté, il ne pouvait plus se servir de ses membres supérieurs, des troubles de la parole étaient apparus.

En 1935, nous constatons la symptomatologie suivante :

1° Grand syndrome cérébelleux. La marche, sans que le malade soit soutenu, est impossible ; les troubles cérébelleux de l'équilibre sont au maximum ; il existe de l'antépulsion. Hypermétrie et asynergie aux membres supérieurs et inférieurs. Dysdiadococinésie.

2° Force musculaire intacte. Aucun signe pyramidal. Légère hypotonie des membres inférieurs, hypotonie aux membres supérieurs. Réflexes tendineux un peu vifs aux quatre membres, les réflexes achilléens seuls paraissent faibles. Réflexes cutanés normaux. Aucun trouble de la sensibilité superficielle ni profonde.

3° Le tremblement statique des extrémités aux membres supérieurs, tremblement qui fut noté lors du premier séjour du malade en 1930, persiste. Ce tremblement rappelle un peu le tremblement parkinsonien, il est exagéré par les émotions.

4° Dysarthrie avec parole lente, scandée, rappelant celle de la sclérose en plaques.

5° Examen des yeux normal à tous les points de vue.

6° Examen labyrinthique (Dr Aubry). Léger nystagmus horizontal en position latérale extrême. — Tendance à la déviation de l'index à gauche. — Examen calorique : avec irrigation de 10 centimètres cubes, nystagmus horizontal immédiat très net et de durée allongée, ne devient pas rotatoire en position III ; la déviation est nettement plus marquée pour le bras gauche. Avec une grosse excitation, le résultat est semblable, pas de sensation vertigineuse. — A l'épreuve galvanique et à l'épreuve rotatoire, nystagmus horizontal droit, nystagmus horizontal gauche avec composante rotatoire. M. Aubry conclut à une légère atteinte vestibulaire centrale.

Le malade mourut, en juin 1936, après un épisode infectieux pulmonaire ayant duré trois jours et s'étant accompagné d'un syndrome de collapsus cardio-vasculaire.

.*.*

ETUDE ANATOMIQUE. — L'examen anatomique du système nerveux central, à l'exception du cervelet, donne des résultats entièrement négatifs.

Hémisphères cérébraux et circonvolutions, noyaux gris centraux, tronc cérébral et moelle offrent un aspect normal.

Le cervelet, par contre, est le siège d'une atrophie corticale et lamellaire frappant particulièrement les éléments de la face supérieure : culmen et déclive, lobes quadrilatère antérieurs et postérieurs jusqu'au sillon supérieur de Vicq d'Azyr. Les lamelles très amincies se détachent facilement les unes des autres ; leur rétraction laisse béants le sillon postcentral et le sillon transverse antérieur. Il semble bien que l'atrophie lamellaire atteigne son maximum dans la région médiane ; il faut tenir compte dans cette impression de la profondeur plus grande des sillons vermiens. Parallèlement à l'atrophie lamellaire, la méninge molle s'hypertrophie et remplit le vide des sillons élargis. Les lésions atrophiques sont très sensiblement symétriques d'un côté à l'autre.

Les faces postérieure et inférieure du cervelet paraissent normales.

Des prélèvements multiples sont pratiqués en des points variés du cortex cérébelleux et imprégnés suivant les méthodes neurofibrillaires de Bielschowsky et Rio Hortega.

L'ensemble du rhombencéphale, cervelet, protubérance et bulbe, est ensuite inclus en masse et mis en coupes sérieées que l'on colore alternativement par les méthodes cellulaires de Nissl et myélinique de Loyez.

Le reste du système nerveux, moelle, noyaux gris centraux, mésencéphale, cortex cérébral est également l'objet de prélèvements multiples.

L'examen histologique confirme la prédominance, la gravité et l'extension des lésions cérébelleuses.

Il s'agit d'un processus atrophique lamellaire, à détermination purement corticale. Sur une coupe médio-sagittale du vermis, coloré au Nissl,

la topographie lésionnelle apparaît avec netteté. Culmen et déclive sont profondément touchés, alors que le vermis inférieur est indemne. On retrouve la même prédilection de l'atrophie sur la face supérieure des hémisphères. Un grossissement de loupe sur les préparations au Nissl permet de délimiter sans peine la localisation dégénérative. La dégénérescence histologique déborde largement le cadre vermien et frappe indistinctement toutes les lamelles de la face supérieure du cervelet. Le flocculus, les amygdales paraissent peu atteints par l'atrophie.

La technique de Nissl et l'imprégnation de Bielschowsky sont les

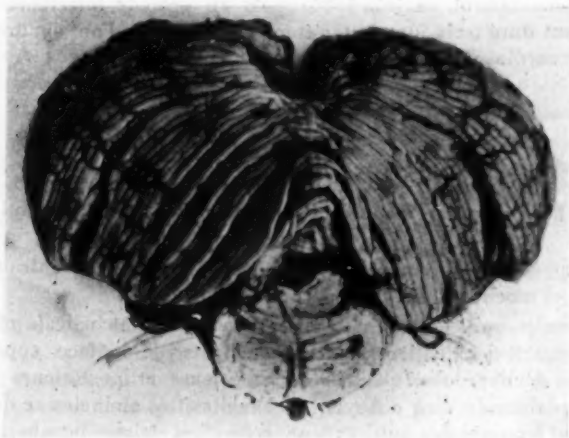


Fig. 1. — Face supérieure du cervelet. — Atrophie lamellaire, surtout marquée au niveau des formations vermiennes.

méthodes de choix pour étudier les divers stades dégénératifs du cortex cérébelleux.

Les cellules de Purkinje sont le siège de graves altérations. Dans les régions les plus atteintes, elles sont peu nombreuses et même dans certains secteurs, au niveau de la partie saillante des lamelles, elles peuvent disparaître complètement. Les cellules de Purkinje subsistantes sont le siège d'altérations variées : atrophie, liquéfaction, surcharge granulo-graisseuse, fragmentation et fonte bulleuse du nucléole.

Dans les préparations au Bielschowsky, il est fréquent de déceler des renflements fusiformes sur le trajet des cylindraxes des cellules de Purkinje. Le renflement siège dans le voisinage de fibres récurrentielles. Cette figure dégénérative est commune à la plupart des atrophies cérébelleuses, quelle qu'en soit leur nature.

La couche des grains est l'élément le plus atteint par la dégénérescence corticale. C'est son atrophie qui entraîne la pâleur des préparations au

Nissl, pâleur évidente à l'œil nu et qui permet de définir exactement la topographie des lésions. La raréfaction numérique des grains est en partie camouflée par une légère réaction gliale, consistant en une prolifération astrocytaire. Les grandes cellules de Golgi, éléments neuroganglionnaires de la couche des grains, ont conservé leur nombre et leur aspect normaux.

La couche moléculaire est légèrement atrophiée. Cellules étoilées et cellules en corbeille sont moins nombreuses que normalement, mais leurs



Fig. 2. — Coupe médio-sagittale du vermis. — Atrophie très accentuée sur le culmen et le délieve (Coloration myélinique au Loyes).

noyaux ne montrent aucune altération. Le squelette névroglique des fibres de Bergmann n'est pas renforcé.

Sur les préparations au Bielschowsky, on est frappé par l'étonnante conservation des fibres terminales en corbeilles. Les nombreuses corbeilles neurofibrillaires, vidées de leurs cellules de Purkinje, constituent un aspect élémentaire assez spécial de l'atrophie cérébelleuses d'origine corticale.

Les fibres horizontales et parallèles de la couche moléculaire sont conservées.

Les fibres grimpantes sont fragmentées et souvent difficiles à identifier, leur disparition suit de près celle des dendrites de Purkinje qui leur servent de tuteurs.

L'intégrité de l'axe blanc lamellaire contraste avec la gravité des lésions grises. C'est à peine si les lamelles cérébelleuses les plus atteintes présentent dans leur partie centrale une légère raréfaction de fibres myéliniques due à la disparition plus ou moins complète des fibres corticifuges de Purkinje.

L'album central cérébelleux paraît entièrement indemne au point de vue myélinique et de dimensions normales. Il est impossible d'y suivre la moindre dégénérescence.



Fig. 3. — Coupe horizontale passant par le Noyau dentelé montrant l'intégrité de l'album cérébelleux. Prédominance de l'atrophie sur les lamelles antérieures (Coloration myélinique au Loyez).

Les noyaux dentelés ne traduisent que modérément l'atteinte corticale. Il n'existe au point de vue myélinique qu'une légère pâleur du feuillage extraciliaire, surtout marqué au pôle supérieur et au niveau de la lame dorsale.

Une certaine raréfaction cellulaire frappe également les deux lames dorso-médiane et latéro-ventrale et s'accompagne d'une satellitose modérée. Il est fréquent d'observer une surcharge lipopigmentaire des éléments neuroganglionnaires, avec refoulement nucléaire et chromatique à un pôle cellulaire.

Les noyaux du toit et les divers pédoncules cérébelleux sont rigoureusement indemnes.

Le complexe olivaire inférieur. — Des coupes sériees à la celloïdine, colorées au Nissl, sont nécessaires pour préciser la distribution des lésions atteignant inégalement les divers éléments du complexe. Signalons de suite la symétrie remarquable des dégénérescences d'un côté à l'autre du bulbe.

a) Olive principale. — L'atrophie cellulaire, peu accentuée sur les pre-

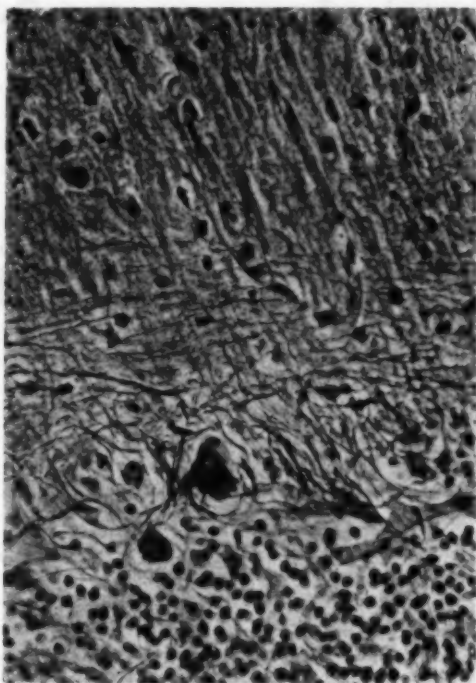


Fig. 4. — Coupe du Cortex cérébelleux. — Disparition des cellules de Purkinje, corbeilles vides mal dessinées, raréfaction des grains (Imprégnation au Bielschowsky).

mières coupes de la région caudale où elle se localise sur la lame dorsale, va en progressant à mesure qu'on s'élève dans le complexe, pour atteindre son maximum au voisinage du pôle frontal olivaire.

L'atrophie prédomine dans toute l'étendue de l'olive principale sur la lame dorsale et respecte relativement la lame ventrale à l'exception de quelques petits secteurs en direction frontale. La lamelle médiale, portion aberrante de la lame ventrale, présente une atrophie d'intensité moyenne.

b) La parolive dorsale, dans toute son étendue caudo-frontale, est parti-

culièrement dégénérée. La disparition des éléments neuroganglionnaires y est presque totale.

c) La parolive interne n'est pas davantage épargnée, en particulier dans

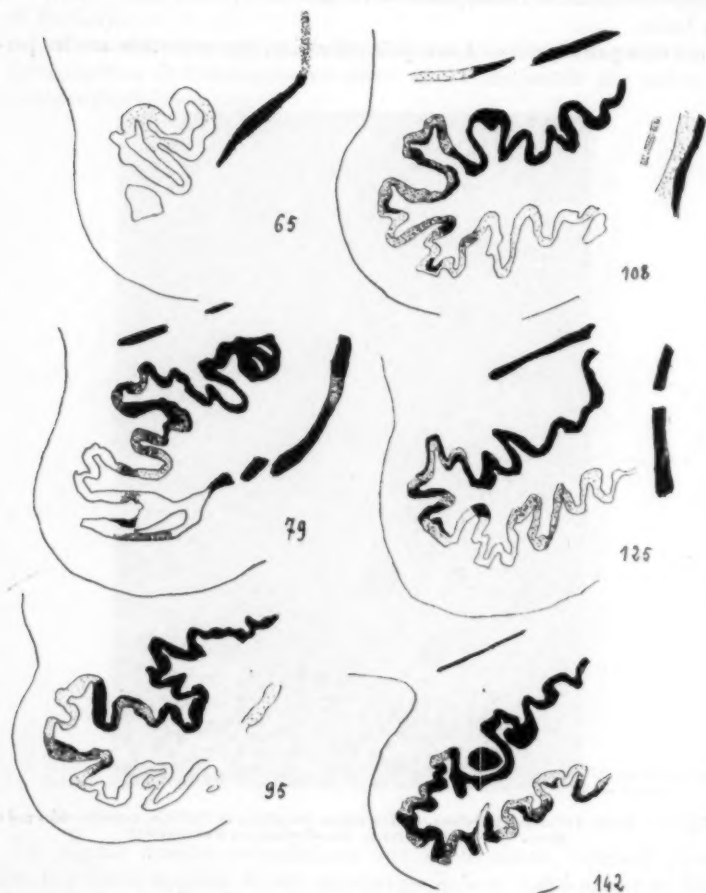


Fig. 5. — Schéma du complexe olivaire du bulbe, montrant les dégénérescences cellulaires plus particulièrement marquées sur la lame dorsale et les parolives. Dans les parties teintées en noir, la disparition des cellules est complète ; il existe encore quelques cellules nerveuses dans les zones pointillées ; les zones claires sont normales.

sa portion caudale. Le composant ventral montre une disparition cellulaire massive, beaucoup plus accentuée que dans le composant dorsal. Frontalement, la dégénérescence s'atténue et ne porte plus que sur le bord interne de la parolive.

Toutes les formations du complexe olivaire sont donc frappées par le processus dégénératif, quel que soit le niveau considéré. On ne peut envisager dans la distribution des lésions olivaires une systématisation strictement néo ou paléocérébelleuse. En effet, si les parolives dorsale et interne constituent des formations paléales, une vaste portion de l'olive principale, la lame dorsale, se trouve particulièrement touchée et c'est là indiscutablement un territoire néocérébelleux.

Dans les secteurs les plus dégénérés du complexe olivaire, les éléments neuroganglionnaires vont jusqu'à une disparition complète, en même temps que se manifeste une multiplication des cellules névrogliques. Il n'existe cependant pas de nodules microgliaux ni de figures neuronophagiques.

Les territoires olivaires moins atteints montrent des lésions cellulaires d'ordre atrophique ainsi que des figures de liquéfaction cellulaire. Toutes ces réactions n'ont d'ailleurs rien de pathognomonique; ce sont celles qu'on rencontre communément dans toutes les atteintes olivaires, séniles, toxiques ou infectieuses.

La dégénérescence olivaire, malgré son intensité, n'entraîne aucune modification myélinique; les feutrages intra- et extraciliaires, le manteau et le hile olivaires sont rigoureusement indemnes.

Il importe de constater l'opposition qui existe entre la gravité de l'atteinte cellulaire et l'intégrité des composants myéliniques du complexe olivaire. La plupart des processus se comportent différemment, une dissociation aussi rigoureuse restant exceptionnelle.

En dehors des dégénérescences cérébello-olivaires que nous venons de décrire, l'examen histologique des autres parties du névraxe ne fournit que des constatations presque entièrement négatives.

Les autres formations bulbaires, noyaux du plancher ventriculaire, substance réticulée, noyaux de Goll et de Burdach, noyau de von Monakow sont indemnes de toute altération cellulaire.

Dans la protubérance, les faisceaux de la calotte, la voie pyramidale, les fibres ponto-cérébelleuses offrent une myélinisation normale. Les noyaux du pont montrent une densité habituelle.

Le noyau rouge, ainsi que les autres formations mésencéphaliques, ne présentent aucune anomalie.

Dans les noyaux gris centraux, nous avons constaté, à l'union du putamen et du noyau caudé, une dégénérescence lipopigmentaire assez accentuée ainsi qu'un certain degré de raréfaction myélinique.

Les différentes portions de l'écorce cérébrale, et en particulier la corne d'Ammon, sont entièrement indemnes.

La moelle montre une intégrité myélinique rigoureuse de ses divers cordons et faisceaux.

Quelques réflexions nous paraissent mériter d'être apportées au sujet

des lésions constatées chez notre malade qui, durant sa vie, a présenté la symptomatologie très typique et très pure d'un grand syndrome cérébelleux. Nous avons porté cliniquement le diagnostic d'atrophie cérébelleuse progressive, inclinant vers le diagnostic d'une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse plutôt que vers celui d'une atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale. Il s'agissait en réalité d'un type spécial d'atrophie cérébelleuse corticale jointe à une atrophie olivaire, mais avec une intégrité absolue des noyaux du pont et des fibres ponto-cérébelleuses. L'étude anatomique, que nous avons analysée, se résume en effet presque exclusivement en des dégénérescences cérébello-olivaires.

On constate dans le cervelet une atrophie corticale frappant surtout les éléments de la face supérieure: culmen, déclive, lobe quadrilatère. L'examen histologique montre une double atteinte des cellules de Purkinje et de la couche granuleuse interne. On constate par ailleurs une atteinte très inégale des divers éléments des complexes olivaires. Les parolives dorsales et internes sont profondément dégénérées. Dans l'olive principale, l'atrophie prédomine sur la lame dorsale, mais plusieurs éléments de la lame ventrale sont atteints, surtout à mesure qu'on s'élève en direction frontale.

Une question importante se pose. La topographie de ces dégénérescences olivaires et cérébelleuses présente-t-elle un caractère de systématisation ?

La distinction, d'origine phylo- et ontogénétique, en formations néales et paléales pour les différents territoires du rhombencéphale, ne nous paraît dans notre cas d'aucune application utile. La localisation de l'atrophie au niveau du vermis supérieur et la dégénérescence des parolives dorsale et médiane concernent sans doute des formations paléocérébelleuses. Mais comment pourrait-on interpréter l'atrophie de l'olive principale, aussi bien dans sa lame ventrale que dans sa lame dorsale, et l'atrophie des lobes quadrilatères antérieurs et postérieurs. Les formations néales et paléales sont en réalité indistinctement atteintes et chacune d'une manière partielle. Il n'est donc pas possible de retenir dans notre cas la systématisation schématique des lésions dégénératives de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, dégénérescence rigoureusement néale, portant d'ailleurs aussi bien sur les centres gris que sur les conducteurs blancs. Notre cas ne s'identifie pas davantage avec le type de l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale de Pierre Marie, Ch. Foix et Th. Alajouanine. Nos lésions cérébelleuses et olivaires sont beaucoup plus diffuses et ne présentent aucunement une systématisation paléocérébelleuse.

B. Brouwer et A. Biemond (1), dans un très intéressant rapport sur les affections parenchymateuses du cervelet, distinguent dans les atro-

(1) B. BROUWER et A. BIEMOND. Les affections parenchymateuses du cervelet et leur signification au point de vue de l'anatomie et de la physiologie de cet organe. Rapport présenté au 11^e Congrès Hollando-Belge (Gand, Bruxelles, 24-25 septembre 1938). *Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, n° 9, p. 691-757.

phies cérébelleuses acquises la forme à dégénérescence localisée des cellules de Purkinje et la forme diffuse. Le premier type correspond à l'atrophie cérébelleuse à prédominance corticale de Pierre Marie, Ch. Foix et Th. Alajouanine : le second type est représenté par des observations centrées autour d'un cas étudié par Margaret A. Kennard (1). Dans ce type dégénératif diffus, les atteintes lésionnelles se limitent à l'écorce cérébelleuse dont toutes les cellules de Purkinje avaient disparu, les complexes olivaires restant indemnes. Il existait par contre une dégénération de la capsule du noyau dentelé par la dégénérescence cérébellifuge du type Bielschowsky.

Dans notre cas, bien que les lésions dégénératives soient très étendues, elles ne portent pas exclusivement sur les cellules de Purkinje et sur le feutrage extraciliaire des noyaux dentelés. D'autre part, il n'est pas possible de l'assimiler au type décrit par Pierre Marie, Ch. Foix et Th. Alajouanine. On doit, croyons-nous, envisager une certaine indépendance vis-à-vis d'agents nocifs entre les lésions du cervelet et celles des olives, sans que l'on soit obligé d'invoquer un processus wallérien pour expliquer les lésions olivaires.

Nous pensons que les cadres actuels des atrophies corticales cérébelleuses sont trop rigides et qu'ils ne répondent pas à toutes les éventualités dégénératives. A côté du type de Pierre Marie, Ch. Foix et Th. Alajouanine (tardif, localisé, paléal), à côté du type M. A. Kennard (diffus et cérébellifuge pur), il est nécessaire d'admettre plusieurs autres processus dans lesquels l'atteinte du cervelet et du complexe olivaire présente des combinaisons histologiques et topographiques variables, en l'absence de toute participation de la substance blanche. L'observation anatomo-clinique que nous présentons justifie cette conception. La nosographie actuelle des atrophies cérébelleuses corticales doit être révisée et complétée.

Myoclonies (myorythmies) des ailes du nez, par M. PAUL MORIN (de Metz).

Au débat sur les myoclonies, je désirerais verser un nouveau document clinique. Dans les observations publiées jusqu'ici, les troubles lorsque multiples, étaient, le plus souvent, homolatéraux. Lorsque bilatérales, les secousses étaient plus diffuses. Le malade, dont j'expose le cas, présente des myorythmies des deux ailes du nez. Ce cas est remarquable par le fait que les clonies sont localisées strictement aux muscles propres du nez, à l'exclusion absolu de tout autre muscle mimique ou respiratoire. Il n'y a, en effet, aucune participation des muscles de la lèvre supérieure, en particulier de l'orbiculaire de la bouche. Il n'y a pas

(1) M. A. KENNARD. Clinical and histological observations in a case of primary cortical degeneration of the cerebellum. *Koninklijke Akademie van Wetenschappen. Amsterdam. Proc.*, vol. XXXVIII, n° 5, 1935, p. 544-552.

davantage de participation des muscles zygomatiques ni de l'orbiculaire des paupières.

Les clonies de mon malade, localisées au nez, sont bilatérales. Elles sont symétriques. Elles sont synchrones. Il s'agit de muscles qui n'ont pas de fonction propre active.

L'étude des muscles du nez nous apprend l'existence de dilateurs et de constricteurs, mais, pratiquement, leur fonction active chez l'homme est nulle. Le dilateur propre des narines attire en dehors l'aile du nez et élargit transversalement la narine. Le constricteur, qui est représenté surtout par le muscle myrtilforme, est un demi-sphincter. Il rétrécit l'orifice et abaisse l'aile du nez.



Tête en déflexion. Profil. Schématisation des myorhythmies.

Ces mouvements, toujours les mêmes, présentent parfois des aspects différents. Il s'agit, en général, de dilatation des ailes du nez, suivie aussitôt de rétrécissement. Les narines se dilatent, ensemble. Elles se gonflent. Parfois, le milieu se rétrécit, il s'aplatit donnant à chaque narine un aspect dimidié. On a, par moments, l'impression du mouvement nystagmique avec phase rapide succédant à une phase plus lente. Cette sensation nystagmiforme est surtout le fait des dilateurs. Elle ne s'observe que très rarement.

Les contractions musculaires décrites par les différents auteurs coexistent, en général, avec des mouvements de groupes voisins atteignant un territoire plus ou moins étendu. Les myorhythmies de mon malade sont rigoureusement localisées. Il n'y a pas d'autres contractions musculaires. Il n'y en a dans aucun compartiment de l'appareil respiratoire. Le rythme respiratoire est normal. On compte 16 à 17 excursions thoraciques par minute. Le voile du palais n'est pas mis à contribution. Légèrement abaissé à droite, les deux côtés sont immobiles chez mon malade, mais la motilité du voile est intacte. Larynx et pharynx sans troubles. Il n'y a aucun nystagmus oculaire, ni de latéralité, ni de face, ni de verticalité, ni de convergence.

L'histoire du malade est brève. Né en 1904, M... est actuellement âgé de 35 ans. Deuxième enfant sur cinq, il a perdu une sœur âgée de 22 ans. La mère est morte à la suite d'un ictus à l'âge de 65 ans. Le père, qui en compte 69, est en bonne santé.

L'époque d'apparition de ces troubles n'est pas très précise, mais il est établi avec certitude qu'il s'agit d'un trouble acquis et non pas d'une lésion congénitale : On relève, comme point de départ, une affection qualifiée de grippe, en 1918 ou 1919, et il y eut des complications nasales qui ont duré peut-être une quinzaine de jours. Si la symptomatologie de cette affection a quitté la mémoire du sujet, et il est affirmatif en ce qui concerne l'absence d'hypersomnie et l'absence de diplopie, c'est aussitôt après cette complication nasale, dans le décours même de la maladie que les premiers troubles ont fait leur apparition. Ils ont présenté d'emblée l'aspect actuel. Le siège n'a jamais varié. Dès le début les 2 côtés participaient à cette symptomatologie. J'ai vu le malade pour la première fois en 1926. Il n'a pas cessé de travailler et il a fait du service militaire, en 1925 et 1926, dans un Bataillon d'Ouvriers d'Artillerie, malgré l'agitation de son nez. Il y a donc vingt années déjà que ces troubles existent.

Les premiers mouvements étaient moins forts que maintenant, dit-il, mais ils étaient les mêmes, c'est dire que leur caractère n'a pas changé. Le malade a l'impression que les mouvements sont plus intenses, maintenant. Il appuie cette affirmation sur l'apparition d'une sensation douloureuse dans ces derniers temps, sensation qu'il localise dans les ailes du nez. Elle est plus accusée à droite qu'à gauche. Je dois corriger cette appréciation du malade. Je n'ai pas remarqué qu'en treize années, depuis que je le connais, ces secousses aient réellement changé. Je n'ai pas pu relever de modification quelconque.

Jamais plus ces mouvements n'ont cessé depuis leur première apparition. Il n'y a pas eu d'extension de ces mouvements à des groupes musculaires ni à des muscles isolés innervés par d'autres rameaux nerveux. Dans le territoire du nerf facial lui-même, il n'y a pas eu d'extension.

La sensation du mouvement, le malade l'éprouve toujours. Il ne s'y est pas habitué. Il ne l'a pas oubliée. Il sent le mouvement. Il en a la notion permanente, mais, en dehors de la sensation douloureuse qu'il éprouve, par périodes, il ne souffre pas physiquement. Il ne ressent aucune fatigue.

Les décharges musculaires sont continues, que M. ait l'attention fixée sur le bout de son nez ou qu'il ne l'ait pas. Effort physique, fatigue, affection nasale, restent évidemment sans effet. Le malade n'a aucun pouvoir sur elles. Rien ne modifie les contractions, ni en violence, ni en puissance, ni en fréquence. L'amplitude n'est pas toujours la même. Lorsqu'il se voit dans un miroir, lorsqu'il s'examine *de visu*, les myorhythmies n'augmentent pas et, cependant, il en est davantage affecté. Elles ne diminuent pas. Les efforts volitionnels d'inhibition restent sans aucun effet. Rien n'arrête ni ne modifie ces contractions qui se développent à un rythme parfois rapide.

Le malade est très affligé de ces secousses musculaires situées dans son visage et qui attirent l'attention de ses interlocuteurs. L'inspiration profonde semble les inhiber un peu, parfois, aussi la parole, mais il s'agit

là d'une impression très subjective. Objectivement, cette sensation n'est pas ratifiée. Cependant, un effort psychique, une impression émotionnelle intense arrêtent ces mouvements ou plutôt les freinent pendant quelques instants. Le rythme n'est pas toujours le même.

Jusqu'ici ce malade, qui se sent vraiment malheureux, n'a trouvé aucun soulagement. Pour se débarrasser de ces gênantes et trop visibles contractions musculaires, il a consulté de nombreux médecins, praticiens et spécialistes rhinologues, chirurgiens et neurologues. Rien n'a pu supprimer, ni atténuer, ni même ralentir, ces va-et-vient continuels de la partie musculaire souple mobile de son nez. M. a toujours été pris pour un tiqueur. On a, cependant, fait des injections de scurocaïne et d'alcool. Un chirurgien y a porté le bistouri. Toutes ces interventions sont restées inopérantes.

En ce qui concerne le status neurologique complet du malade, il n'y a rien à signaler de particulier. Absence d'autres troubles de cet ordre. Il n'y a aucune manifestation d'hypertonie. L'appareil moteur fonctionne normalement. Tout tremblement fait défaut. On ne relève aucune bradykinésie. Il n'y a pas de réaction pathologique de posture. Il n'y a aucun trouble de l'appareil de la vision. Les fonctions labyrinthiques sont intactes. Les réactions sérologiques sont négatives dans le sang.

En ce qui concerne l'activité psychique du malade, il est très légèrement minus.

Il m'a paru curieux d'observer l'influence du courant électrique. A première vue, on a l'impression que l'excitation faradique par le nerf ou sur un territoire musculaire quelconque innervé par le facial produit un effet inhibiteur, mais, en réalité, il n'en est rien. Les examens ont été répétés à plusieurs jours d'intervalle. Le courant faradique, comme le courant galvanique, provoquent des contractions normales aussi bien par excitation du nerf que par excitation des muscles intéressés, mais on voit, pendant l'action du courant, les clonies continuer. Peut-être la contraction est-elle vaguement diminuée d'amplitude du côté de l'excitation électrique, mais le courant ne supprime pas les clonies.

De nombreux cas de myoclonies ont été décrits. Aucun, cependant, ne présente une localisation aussi restreinte, une symétrie aussi parfaite. La localisation est curieuse et ce qui est intéressant, c'est l'atteinte de muscles qui n'ont aucune personnalité physiologique. Il s'agit uniquement des ailes du nez. Il y a des cas où les mouvements d'une aile du nez ont été signalés, mais pour autant que j'ai pu étudier ces observations, la lèvre supérieure participait à ces secousses, c'est-à-dire la musculature adjacente. Or, c'est précisément celle qui, pratiquement, obéit seule à notre volonté, alors que notre influence sur les muscles formant l'aile du nez est nulle. Nous ne pouvons pas faire jouer ces muscles seuls sans mettre en mouvement d'autres muscles mimiques, c'est-à-dire ceux qui exercent une action sur la lèvre supérieure.

Le malade de MM. Guillain et Thurel présentait des secousses des

ailles du nez mais synergiquement avec des contractions du releveur de la lèvre supérieure, encore n'apparaissaient-elles qu'à l'occasion d'un effort touchant la musculature de la face. Dans le cas de Grünwald, il y avait d'ailleurs d'autres localisations, des secousses musculaires rythmiques s'observaient dans le facial péri Buccal à droite et, périodiquement seulement, de l'aile du nez du même côté. Les secousses du nez n'existaient qu'à l'inspiration et manquaient dans l'expiration. Le malade de Garcin et Jacquinet présentait des myoclonies rythmiques de la lèvre supérieure gauche.

Cette musculature du nez échappe à l'action propre volitionnelle, mais elle peut être mise en mouvement par d'autres muscles mimiques. Or, ceux-ci sont intacts. Ils ne participent jamais à ces mouvements et leur mise en action ne modifie en rien la production de ces secousses ni leur caractère, ni qualitativement ni quantitativement.

L'étude de ces clonies a donc d'autant plus de valeur. Elle permet de donner tous les apaisements en ce qui concerne l'apparition de mécanismes inhibiteurs par contractions musculaires, par exemple. On n'en voit pas et les quatre films, qui ont été tirés à plusieurs mois de distance chacun, montrent tous le même aspect.

L'évolution a été lente, jamais régressive. En ce qui concerne le caractère des contractions musculaires observées, la terminologie varie selon les auteurs. Mais s'agit-il de différents types ou s'agit-il d'un même ordre de contractions ? Il semble que les divers termes correspondent à la description de différents stades. La difficulté d'observation a certainement été pour quelque chose, encore que les différences ne sont pas essentielles. L'étude de ce cas porte à penser que la révolution musculaire n'est pas uni-type. Il y a rétrécissement et dilatation, mais il y a aussi spasme, parfois contraction partielle. On a, par moments, l'impression d'ondulations sur une partie du parcours et il y a, de plus, des contractions fragmentées qui donnent naissance à cet aspect de trémulation. En somme, la terminologie un peu variable, selon les auteurs, depuis spasmes cloniques ou rythmiques à ondulations ou oscillations, tremblements rythmiques, correspond à une phase seulement de cette instabilité musculaire. L'étude minutieuse de ce cas, que le cliché cinématographique permet d'objectiver, révèle que plusieurs modulations de l'activité musculaire peuvent exister. La seule variété qui soit très précise en sa description est celle de nystagmus. Il s'agit là d'un terme qui correspond à une modalité de mouvement ayant un postulat absolu : une phase lente suivie d'une phase rapide. Existe-t-elle ? Notre cas ne montre pas de mouvements répondant à cette expression avec certitude.

La variété excito-motrice dont souffre mon malade est celle de myoclonies. Mais les myorhythmies que nous identifions, d'après le postulat de Cruchet, sont des mouvements simples ou combinés qui, chez un sujet donné et pendant un certain temps, se produisent sensiblement identiques à eux-mêmes en nombre, en vitesse, en intensité et se succèdent à des intervalles de temps égaux. Or, il y a des objections à faire parce que ni le

nombre, ni la vitesse, ni l'intensité ne sont égaux à eux-mêmes. Les intervalles ne sont pas respectés.

Dans mon cas, il y a des ressemblances évidentes avec le caractère des clonies décrites par Krebs. Les globes oculaires étaient atteints. Ils présentaient des mouvements rotatoires alternant sans arrêt en sens horaire et antihoraire. Les oscillations relativement lentes dans ce cas étaient également en sens inverse autour de l'axe antéro-postérieur des deux globes. La double oscillation se répétait une soixantaine de fois par minute, quelques fois un peu plus, quelques fois un peu moins. Dans l'ensemble, le rythme en demeurait constant. L'amplitude, par contre, variait. A des oscillations bien marquées succédaient des oscillations plus faibles, selon des périodes bien déterminées, d'ailleurs. Mon malade présente également des mouvements de dilatation et de constriction qui sont, dans chaque sens, d'amplitude égale pour une révolution donnée. La dilatation et la constriction représentent un mouvement entier qui se produit entre 64 et 130 fois à la minute. Dans mon cas, cependant il y a parfois des pauses. L'arrêt peut se faire en dilatation. C'est rare. Plus souvent, il se fait en constriction légère. En général, la pause se produit avec l'équilibre entre les deux fonctions antagonistes. Il est impossible de dire à quoi correspondent ces pauses. L'inspiration très profonde, forcée, fige parfois les narines en dilatation extrême, mais cet effet inhibiteur de l'inspiration profonde n'est pas toujours évident. De temps à autre, on peut croire que les mouvements, pour la parole, retiennent ou retardent ces secousses. Ce qui est plus manifeste, c'est que l'effort psychique, et davantage encore la tension émotionnelle, ont une action frénatrice. J'ai surpris des pauses dépassant un peu la minute. Mais les pauses de cette importance sont extrêmement rares. Certains jours le rythme paraît anarchique, on ne saurait faire une meilleure comparaison qu'avec la tachyarythmie complète.

La déglutition passe inaperçue. Le déclenchement d'un réflexe nauséeux n'a aucun effet. L'opinion de Klien, considérant le syndrome myoclonique comme étant en rapport avec une irritation d'un centre de déglutition, est difficilement soutenable. L'éternuement n'a aucune influence sur les clonies.

Il est difficile de fixer le rythme précis. Il varie beaucoup, non pas d'une année à l'autre, ni même d'un examen à l'autre, mais dans l'espace d'une même observation. A première vue les secousses musculaires que présente mon malade donnent l'impression d'une ondulation musculaire, à montée et descente sensiblement égales. Le synchronisme est parfait sur tout le territoire fonctionnel atteint. Il s'agit d'un véritable déclenchement de contractions qui se succèdent, comme je viens de le dire, à un rythme variable.

Ce cas présente encore un autre intérêt. Il répond à la réserve faite par MM. Guillaumin et Mollaret au sujet d'inhibition possible, complète ou partielle, modifiant l'aspect des myoclonies par contractions volontaires ou réflexes de muscles correspondants. Ces contractions ne peuvent pas se produire ici. Il n'y a pas d'antagonistes. Les deux fonctions musculaires

s'équilibrent. Agoniste et antagoniste sont également touchés. C'est donc l'atteinte d'une entité fonctionnelle qui est en cause chez mon malade.

MM. Guillain et Thurel ont vu ces myorhythmies devenir, par augmentation de la contraction musculaire, un véritable tremblement de même fréquence. Chez M., on a parfois l'impression d'une sorte de tremblement localisé à une partie des muscles en jeu. Ce phénomène, cependant, est rare. D'après ces auteurs, les secousses musculaires disparaissent dans l'état de repos musculaire complet, pendant le sommeil. Il n'en est rien chez mon malade. L'entourage affirme la continuation des mouvements.

Cette observation justifie aussi la remarque de MM. Guillain et Molaret que le début, par atteinte du voile du palais, n'est pas le seul possible. Cette localisation n'est même pas obligatoire. L'étude du territoire des myoclonies a consacré certaines théories et a donné naissance à certaines suggestions appuyées sur l'évolution de ce syndrome. Les auteurs ont conclu à une seule évolution, c'est-à-dire à l'extension des territoires touchés. Le cas de mon malade ne confirme pas cette opinion qui paraît trop absolue. Chez lui, les troubles sont restés localisés depuis vingt ans. C'est tout de même un brevet de fidélité qui a sa valeur. Le caractère et le siège des troubles ne s'opposent pas à la conception d'un mécanisme de libération. Ils semblent, au contraire, l'appuyer, non pas à cause de la localisation identique, constante, mais en raison de l'atteinte des muscles en jeu. Quelle est la valeur de ces muscles pour l'homme ? Il semble difficile de ne pas les considérer comme une paléofonction et, dans ce cas, il faut considérer que la libération d'un automatisme phylogénétique est la plus plausible. L'automatisme étant devenu complet, pour la fonction touchée, l'installation d'une myorhythmie perpétuelle, dégagée de tous les contrôles normaux qui la freinaient, devient compréhensible.

La forme même de la contraction musculaire est identifiée, la question de la valeur réciproque des deux temps de cette contraction musculaire est jugée chez mon malade et même se précise. L'observation montre, et le film confirme, l'égale amplitude de la dilatation et de la constriction, comme cela avait été observé pour les clonies oculaires.

De quel mécanisme ces manifestations sont-elles la curieuse et troublante expression ? Les myorhythmies de mon malade sont bilatérales et touchent les mêmes muscles de deux côtés. S'agit-il de deux foyers symétriques ? Une lésion vasculaire seule entrerait en ligne de compte. Il n'y a pas eu d'ictus à proprement parler. Cependant il y a eu début brutal. On peut penser à une lésion vasculaire ou à un foyer infectieux embolique à la suite de l'infection nasale ayant précédé ce processus. Une tumeur ne semble pas devoir être admise.

Toutefois, l'hypothèse d'un double foyer symétrique ne satisfait aucunement. D'autant moins que les secousses musculaires sont symétriques et surtout rigoureusement synchrones. Alajouanine pense que la bilatéralité des myoclonies oculaires qu'il a observées tient au fonctionnement synergique des globes oculaires. Je ne sais si dans mon cas ce point de

vue peut être maintenu. On ne peut faire fonctionner que symétriquement les muscles mimiques. Leur contraction unilatérale est apprise. L'étude de l'observation de mon malade incite à envisager une lésion unique, lésion qui touche un centre de fonctions. Cette explication pathogénique paraît seule donner satisfaction. Sans tomber dans la spéculation sur le siège de ce centre, on ne peut que se référer aux constatations anatomiques faites dans des cas qui paraissent semblables. Les lésions siègent dans le tronc cérébral et touchent le système olivo-rubro-dentelé.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- JEAN GALLET. Le syndrome myoclonique de la calotte protubérantielle, *Thèse de Paris*, 1927.
- LUDO VAN BOGAERT et GEORGES DE COCK. Nystagmus pharyngo-laryngé au cours d'un syndrome dystonique particulier, *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, nov. 1935.
- H. J. MOLE. Contribution à l'étude des myorhythmies syndrome de la calotte protubérantielle, *Thèse de Bordeaux*, 1933-1934.
- J. HELSMOORTEL JUNIOR et L. VAN BOGAERT. Deux nouveaux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélo-pharyngo-laryngées, *Annales d'oto-laryngologie*, décembre 1933.
- G. GUILLAIN et THUREL. Myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques associées à des myoclonies synchrones squelettiques, *Revue Neurologique*, 1932, t. II, p. 677.
- KLARA GRUNWALD. Rhythmische Myoklonien der Schlund-Muskulatur mit Anomalien der Atmung und Wärmeregulation, *Wiener Medizinische Wochenschrift* Nr 5, 1938.
- R. GARCIN et A. JACQUINET. Myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-faciales au cours de l'évolution d'un syndrome latéral du bulbe, *Revue Neurologique*, décembre 1937.
- G. GUILLAIN et MOLLARET. Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques, *Revue Neurologique*, 1931, II, p. 546.
- G. GUILLAIN et MOLLARET. Nouvelle contribution à l'étude des myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques, *Revue Neurologique*, 1932, I, p. 874.
- KREBS, PUECH et LEMOINE. Un cas de myoclonies oculo-vélo-palato-laryngées, *Revue Neurologique*, 1932, I, p. 955.
- J. LHERMITTE et J. DROUZON. Un nouveau cas de myoclonies du voile du palais, de la langue, des lèvres et des globes oculaires. Lésions limitées aux noyaux dentelés du pédoncule cérébelleux supérieur et aux olives bulbaires, *Revue Neurologique*, mars 1937.
- G. GUILLAIN et MOLLARET. *Etudes neurologiques*, 7^e série. Masson et C^{ie}, 1936.
- C. GRILL et E. LAUREN. Contribution à l'étude de la pathogénie des myoclonies laryngo-pharyngées. Etude Clinique et Anatomique, *Travaux du service de Médecine de l'Hôpital académique d'Upsal et de la section d'anatomie pathologique de l'Institut de Pathologie de Lund*.
- TH. ALAJOUANINE, R. THUREL et TH. HORNET. Un cas anatomo-clinique de myoclonies vélo-pharyngées et oculaires. (Hypertrophie de l'olive bulbaire avec état fenêtré). *Revue Neurologique*, décembre 1935.
- J. LHERMITTE, GABRIELLE LÉVY et J. O. TRELLES. Un nouveau cas de myoclonies vélo-palatines et laryngées avec étude histologique, *Revue Neurologique*, février 1935.
- E. DE SAVITSCH et R. A. LEY. Myoclonies palato-pharyngo-laryngées au cours d'un neurinome de la région latérobulbaire, *Revue Neurologique*, mai 1937.
- E. DE SAVITSCH et L. VAN BOGAERT. Etude anatomique d'un cas de myoclonies vélo-palato-laryngées avec nystagmus myoclonique rotatoire. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, mai 1936.

Maladie de Friedreich n'atteignant qu'un jumeau. Amélioration régulière depuis 3 ans après vitaminothérapie C, par P. MOLLARET

On ne saurait trop faire de réserves sur la communication qui va suivre, et un préambule aussi sincère suffit à définir clairement la pensée du présentateur.

Parler, en effet, dans l'état actuel de nos connaissances, d'une possibilité d'amélioration dans une affection telle que la maladie de Friedreich, est infiniment dangereux. Et cependant l'observation suivante nous a paru l'imposer.

Le jeune C. André, âgé de 14 ans, originaire de l'Oise, nous est adressé en juillet 1936, avec une lettre de son médecin précisant : « qu'une déviation de la colonne vertébrale a été constatée chez cet enfant en novembre dernier ; on lui a fait un traitement orthopédique et la déviation se serait stabilisée ; par contre, des troubles de la marche sont apparus il y a deux mois et sont en progression. » L'examen du malade devait montrer non seulement l'exactitude de ces constatations, mais mettre en évidence un groupement de symptômes tel qu'un diagnostic de maladie de Friedreich s'affirmait aussitôt.

L'interrogatoire permettait de faire remonter, en effet, vers la fin de l'année 1935, l'apparition des premiers troubles, sous forme d'une cyphoscoliose, que l'altération de la marche paraît, en réalité, avoir suivie de près. On fait porter un corset à l'enfant, mais la démarche devient de plus en plus incertaine. Aucun antécédent particulier n'a précédé ce début.

A l'examen, les troubles de la marche sont évidents : l'enfant est incapable de suivre la ligne droite ; il dévie fortement tantôt d'un côté, tantôt de l'autre ; lançant exagérément le pied à chaque pas, puis le laissant retomber brutalement sur le sol, par le talon. L'arrêt brusque, le demi-tour sont l'occasion de chutes régulières. Un essai de course est presque impossible, la chute étant précoce et les pieds s'accrochant l'un dans l'autre.

La station debout est possible avec un certain écartement des pieds, mais l'équilibre est précaire et le malade oscille continuellement dans le sens antéro-postérieur. L'occlusion des yeux n'augmente guère l'incertitude. La résistance aux pulsions est bonne dans le sens latéral, insuffisante dans le sens antéro-postérieur.

Au lit, l'examen de la force musculaire montre l'absence de toute paralysie au niveau des membres ; le sujet s'assied, s'allonge de façon correcte.

La recherche des signes cérébelleux montre une hypermétrie marquée dans les épreuves du talon au genou, du doigt sur le nez ; l'adiadoccinésie, le signe d'Holmes-Stewart, une passivité exagérée sont faciles à constater ; l'occlusion des yeux n'augmente pas l'incoordination musculaire.

Il n'existe pas de phénomènes subjectifs. Les sensibilités superficielles sont normales sauf aux extrémités inférieures où l'on note de l'hypoesthésie à tous les modes. Les sensibilités profondes sont plus touchées : erreurs pour la reconnaissance des orteils et pour leurs positions ; diapason perçu seulement à partir des crêtes iliaques. La sensibilité pondérale est bonne ; il n'existe pas d'astéréognosie.

Tous les réflexes tendineux des quatre membres sont abolis, les réflexes médians (médio-pubien, médio-sternal, masséterin, naso-palpébral) étant conservés.

Le réflexe plantaire est en extension à gauche, indifférent à droite. Les réflexes crémastériens et cutanéo-abdominaux sont conservés mais plus faibles à gauche.

Un pied bot de Friedreich typique existe des deux côtés (fig. 1) ; une cyphoscoliose importante déforme le rachis, son maximum siégeant à la région dorsale supérieure (fig. 2), les mains sont normales dans l'attitude du serment.

Pas de troubles sympathiques. Pas de troubles sphinctériens ; la puberté s'est accomplie normalement. L'examen des nerfs crâniens est négatif, à l'exception des II^e et VIII^e paires :

L'examen oculaire (D. Hudelo) montre que les pupilles sont normales à tous les points de vue, mais qu'il existe une atrophie optique bilatérale, très avancée à gauche; l'acuité visuelle est de 7/16 à droite, de moins de 1/50 à gauche; au niveau du fond de l'œil, l'atrophie optique est nette, surtout à gauche. La motilité est normale, à l'exception d'une absence de convergence, liée sans doute à la demi-cécité de l'œil gauche, et d'un nystagmus discret.

L'examen cochléo-vestibulaire (D. Aubry) montre que l'audition est indemne. Au point de vue vestibulaire, il n'existe aucun troubles spontané, mais les épreuves expérimentales mettent en évidence des deux côtés deux petites anomalies: d'une part, le nystagmus horizontal provoqué présente une secousse lente dont l'amplitude est anormalement grande; au contraire, le nystagmus provoqué de type rotatoire est nettement déficitaire.

Le psychisme est normal.

L'état général est excellent; l'abdomen, les poumons sont normaux. Le cœur bat ré-



Fig. 1.

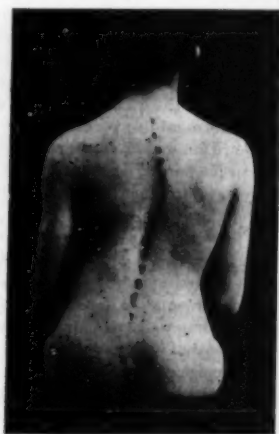


Fig. 2.

gulièrement à 90; l'auscultation est négative; la tension artérielle est de 14-8; l'électrocardiogramme est normal, tout au plus peut-on retenir un crochetage multiple de Q RS en D3.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. La ponction lombaire montre une anomalie nette: une hyperalbuminose avec réaction de Pandy positive et discret élargissement de la précipitation du benjoin colloïdal.

Liquide: clair; tension (en position couchée): 30; albumine: 0 g. 56; lymphocytes: 2 par mm³; réaction de Pandy: positive; réaction de Weichbrodt: négative; réaction du benjoin colloïdal: 0000022220000000; réaction de Bordet-Wassermann: négative.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sérum sanguin.

L'examen électrique (D^r Mathieu) montre que les réactions qualitatives sont presque normales, les contractions galvaniques des muscles du pied et de la loge antéro-externe de la jambe étant cependant trainantes. Par contre, l'augmentation des chronaxies motrices est considérable (voir le tableau comparatif).

En résumé, il s'agissait d'un adolescent présentant, au lendemain de

sa puberté, un syndrome cérébelleux net, surtout statique, une aréflexie tendineuse généralisée, un signe de Babinski d'un côté, un pied bot de Friedreich typique et une cyphoscoliose importante, de discrètes altérations des sensibilités (surtout profondes), une atrophie optique primitive, de très légères anomalies vestibulaires, une hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien, enfin une élévation considérable des chronaxies motrices.

Le diagnostic de maladie de Friedreich s'imposait à l'évidence, d'autant que l'évolution de l'affection, par l'absence de toute étiologie, par son déroulement lent, était bien celle d'une dégénération.

La raison qui nous fait présenter ce malade, et cela après un recul volontaire de trois ans, est double : intérêt familial d'une part, intérêt évolutif d'autre part.

Au point de vue familial, le malade a un frère jumeau parfaitement sain. L'intégrité du frère était déjà évidente en 1936, mais il convenait de réserver un début quelque peu retardé ; il n'en est encore rien en 1939.

Or l'examen des jumeaux a pris, dans l'étude des maladies familiales, une place de premier plan, et ceci a très juste titre d'ailleurs. L'identité des caractères et de l'évolution de la même maladie des deux jumeaux constitue l'argument suprême pour démontrer que toute la maladie était réellement conditionnée avant la naissance ; elle sépare à merveille tout ce qui n'est que contingence. Dans la maladie de Friedreich, l'étude des couples de jumeaux malades a été faite soigneusement par maints auteurs et un ensemble très précieux de ces documents figure dans la thèse récente de E. Lux (1). Personnellement, nous avons toujours pensé qu'un intérêt égal mais inverse devait être porté aux couples de jumeaux, de même sexe de préférence, dont un seul est malade ; il est inutile de développer les conclusions théoriques que l'on peut tirer, en quelque sorte en contre-partie, de semblables documents. C'est dire avec quelle attention nous avons examiné et suivi le frère jumeau Marcel. L'intégrité de celui-ci est complète : examen clinique négatif, examen labyrinthe, électrique (voir le tableau) négatifs. Soulignons — fait capital — que tout permet de présumer que ces deux jumeaux de même sexe sont bivitellins ; nous n'avons pas eu évidemment leur placenta en mains, mais l'étude de leurs détails morphologiques, celle de leurs goûts, de leurs incidents pathologiques épisodiques, etc., montrent que, s'ils se ressemblent à première vue comme deux frères, ils diffèrent autant que deux jumeaux du même sexe peuvent différer. En cela notre document est plus qu'exceptionnel et l'on comprend l'intérêt que nous attachons à la poursuite de l'observation.

Si le frère jumeau est indemne, cette maladie de Friedreich est-elle sporadique ? Nous n'osons l'affirmer, d'une part parce qu'il n'existe aucun autre frère et sœur et, d'autre part, parce que la mère et la grand-mère présentent une anomalie — isolée certes et nullement pathognomonique — à savoir un double pied bot de Friedreich typique. Faut-il parler alors

(1) LUX (E.). Hereditäre Ataxie. Eine erb-biologische Studie. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1937, t. XCVI, p. 211-253.

d'une maladie fruste — ultra fruste — dans l'ascendance maternelle, et ayant trouvé dans le mariage des parents (non consanguins) les conditions d'une brusque extériorisation ? On sait l'importance théorique de tout ceci au point de vue de la distinction des caractères dominant et récessif. Mais alors manque un argument positif capital : un ou plusieurs autres cas de maladie aussi typique dans la même fratrie. Nous nous refusons à aller plus loin et donnons le document dans son état actuel.

Au point de vue évolutif, le malade soulève un autre problème. La famille et le médecin nous ont demandé, en 1936, un traitement. Nous avons prescrit les banalités habituelles : hygiène, rééducation des mouvements, médications phosphatées, etc.

Puis, comme nous essayions à cette époque la vitaminothérapie systématique, nous l'avons soumise à la vitamine C. Depuis près de trois ans, ce sujet prend au début de chaque mois vingt comprimés (3 par jour) de 5 cg. d'acide ascorbique, correspondant chacun à 1000 unités internationales ; parallèlement, l'héliothérapie a été recommandée au maximum et ce sujet a vécu dans sa campagne aussi nu que possible. Osons-nous prétendre que tout ceci constitue un traitement ? Pas un instant, et si nous donnons ces quelques détails c'est que le malade s'est amélioré de façon indiscutable à partir du sixième mois du traitement. Il est revenu nous voir régulièrement, et, tous les six mois, il fit l'objet d'une présentation à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière.

Nous avons attendu trois ans pour le présenter ici ; évidemment, trente ans eussent été préférables. Mais le bénéfice actuel est, en apparence tout au moins, impressionnant. Qu'on en juge.

Certes, l'aréflexie tendineuse des membres, les pieds bots, sont inchangés. Mais la marche est devenue normale ; tout au plus note-t-on encore que la jambe droite est peut-être lancée avec une nuance d'exagération ; l'équilibre est parfait, au point que le sujet peut mettre les pieds l'un devant l'autre en gardant un équilibre excellent ; tout au plus, si l'on surveille attentivement les cous-de-pied, voit-on que les tendons se contractent avec une fréquence qui témoigne d'oscillations *a minima*. Le demi-tour, la course sont corrects.

L'examen des sensibilités ne décèle que des nuances négligeables.

Les réflexes plantaires sont indifférents.

La cyphoscoliose, loin de progresser, a nettement rétrogradé.

L'examen oculaire, pratiqué ce jour par le Dr Hudelo, montre une amélioration nette, l'acuité étant remontée, à droite à 9/10, à gauche à 3/50.

L'examen labyrinthique n'a marqué aucune accentuation des anomalies signalées.

La mesure des chronaxies motrices montre une baisse très appréciable des valeurs primitives ; voici quelques chiffres du côté gauche :

	27-6-1936	9-11-1938	3-5-1939	le frère jumeau	valeurs normales
Extenseur du 1 ^{er}	11 σ 6	8 σ	8 σ	0 σ 28	0 σ 24 à 0 σ 36
Court abducteur du 1 ^{er}	14 σ	10 σ	10 σ 4	0 σ 32	0 σ 44 à 0 σ 72
Jumeau interne	8 σ		5 σ 2		0 σ 44 à 0 σ 73

Tout est donc remarquablement concordant. *Que conclure alors ?*

Très prudemment, nous nous refusons à affirmer.

Notre traitement serait-il pour quelque chose dans cette amélioration ? Beaucoup l'affirmeraient peut-être. Mais si l'on se reporte à toutes les observations où l'on annonçait un bénéfice thérapeutique et où l'avenir a pu être suivi, la faillite finale fut la règle. Et cependant nous ne connaissons pas d'observation où l'on ait réuni autant de témoignages d'amélioration et cela sur une durée, tout de même respectable, de trois années.

Par ailleurs, comment agirait la vitaminothérapie C ? Cette question a été très discutée dans la sclérose en plaques et une communication récente du P^r LÉPINE et de ses collaborateurs (1) mérite d'être évoquée, car ces auteurs auraient constaté de bons effets, dans cette maladie, de l'emploi d'un corps chimique qui n'est pas sans parenté proche (acide 2-3 dicétogulonique).

Faut-il, sous un autre angle, discuter l'hypothèse que quelques cas de maladie de Friedreich seraient susceptibles d'une certaine régression spontanée ? Pourquoi alors toute l'expérience des neurologistes, de plus d'un demi-siècle, serait-elle muette dans le monde entier ?

Faut-il finalement revenir sur le diagnostic même de maladie de Friedreich ? Evidemment, là encore, nous ne pouvons pas vous apporter des contrôles successifs directs de l'état des cordons médullaires. Mais alors quel diagnostic proposer ? Nous avons passé en revue toutes les hypothèses sans pouvoir en retenir aucune.

Enregistrons simplement le fait. Ajoutons que, indirectement, nous avons depuis un an appliqué ce traitement à d'autres sujets ; mais un recul de temps suffisant manque pour eux.

Terminons en disant, incidemment, que nous avons soigneusement recherché chez notre sujet des signes quelconques de saturation ou même de véritable intoxication de l'organisme par la vitamine C ; tout est par fait jusqu'au test de Rotter. Le fait est heureux d'ailleurs, car le malade et la famille se refusent absolument à envisager la suppression d'un médicament qui n'a pas de prix à leurs yeux. Et nous n'osons pas leur dire qu'il n'y a peut-être là qu'une illusion.

Œdème cérébro-méningé et papillo-rétinien par hypertension artérielle, par MM. TH. ALAJOUANINE, R. THUREL, W. E. MAFFEI et TH. HORNET.

Dans notre Rapport sur la Pathologie de la Circulation Cérébrale (2) nous avons fait une place, aux côtés du ramollissement et de l'hémorragie cérébrale, à l'œdème aigu cérébro-méningé par hypertension artérielle, et, par ailleurs, nous avons insisté sur l'utilité de l'étude compara-

(1) J. LÉPINE, A. MOREL, F. ARLOING, A. JOSSEMAND et LOUIS PERROT. Sclérose en plaques et acide déhydrascorbique à anneau lactonique ouvert. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1939, t. CXXI, n° 10, p. 369-371.

(2) XV^e Réunion neurologique Internationale. *Revue neurologique*, juin 1936.

tive des autres circulations locales et en particulier de la circulation rétinienne, qui, plus que toute autre, est exposée aux mêmes perturbations que la circulation cérébrale.

L'œdème aigu cérébro-méningé par hypertension artérielle s'accompagne d'un œdème papillo-rétinien, dont on peut, grâce à l'ophtalmoscope, étudier l'anatomie pathologique sur le vivant et mieux encore l'anatomie pathologique vivante et dont l'étude histologique est aussi explicite, sinon plus, que celle de l'œdème cérébro-méningé.

A l'origine de l'œdème cérébro-méningé et de l'œdème papillo-rétinien il faut trouver une pathogénie commune : on admet sans difficulté que l'œdème aigu cérébro-méningé est sous la dépendance de l'hypertension artérielle, mais on discute encore pour savoir si les lésions rétinienues doivent être attribuées à l'hypertension artérielle ou à un facteur toxique (1).

Nous apportons aujourd'hui l'observation anatomo-clinique d'un cas d'hypertension artérielle compliquée d'œdème cérébro-méningé et d'œdème papillo-rétinien avec hémorragies et taches blanches.

Observation clinique. — Thib... Victor, né en 1906, est entré à l'hospice de Bicêtre en 1926 pour une maladie de Parkinson postencéphalitique. On retrouve facilement l'épisode encéphalitique : en 1922, en pleine période épidémique, notre malade a dormi 33 jours sans se réveiller ; il semble d'ailleurs que le diagnostic d'encéphalite léthargique ait été posé à cette époque. Le syndrome parkinsonien s'est développé peu après et ne s'est guère modifié depuis.

C'est à l'occasion de l'épisode encéphalitique de 1922 que pour la première fois il est question d'hypertension artérielle, mais on ne peut dire si celle-ci existait antérieurement à l'affection nerveuse.

Nous examinons ce malade en novembre 1936. Il est alors âgé de 30 ans.

Le syndrome parkinsonien est des plus caractéristiques : facies figé, fixité du regard, rareté du clignement des paupières, hypertonie généralisée avec exagération des réflexes de posture, tremblement des extrémités supérieures ; mais ce n'est pas lui qui nous amène le malade. La situation pathologique est dominée par l'hypertension artérielle, qui, jusque-là bien tolérée, commence à retentir sur le cœur.

La pression artérielle est de 23-16 au Vaquez. Les artères sont sinueuses et tendues. Le cœur est augmenté de volume : la pointe bat dans le 6^e espace intercostal en dehors de la ligne mamelonnaire ; on perçoit nettement un bruit de galop et un double souffle de la base ; le rythme cardiaque est rapide, 110 pulsations à la minute, mais régulier. La décompensation cardiaque se traduit par des troubles fonctionnels et notamment par de la dyspnée d'effort et, la nuit, par des crises de dyspnée asthmatiforme. Par ailleurs les urines contiennent 1 à 2 grammes d'albumine par litre et le taux de l'urée sanguine est de 0 gr. 55. Le repos et les tonicardiaques (ouabaine), associés à un régime hypoproté et hypochloruré, apportent une amélioration notable des troubles fonctionnels.

Le 20 novembre 1937, d'autres complications de l'hypertension artérielle font leur apparition. Le malade est pris de céphalées, rapidement intolérables et rebelles aux analgésiques, constituées par une sensation de tension avec battements vasculaires très pénibles. Il accuse en outre une amblyopie bilatérale. Le Dr Morax l'examine, le 27 novembre, et constate une baisse de l'acuité visuelle (4/10^e O. G. D.) et des modifications du fond d'œil : la papille est le siège d'un œdème qui transforme la dépression normale en une forte saillie ; les vaisseaux sont turgescents, sinueux et noyés par places

(1) Séance de la Société d'ophtalmologie de Paris (20 novembre 1938) : *Les rétinites dites hypertensives.*

dans l'œdème ; de nombreuses petites hémorragies se sont produites dans le voisinage des vaisseaux et la macula est entourée de taches blanches, disposées en étoile.

Peu à peu le malade tombe dans un état de torpeur, dont on ne peut bientôt plus le tirer.

La pression artérielle est à 24-16 ; l'albuminurie atteint deux grammes ; le taux de l'urée sanguine est de 0 gr. 96.

Une ponction lombaire est faite le 30 novembre, en position couchée : l'aiguille du manomètre de Claude monte rapidement à 45 et présente des oscillations synchrones au pouls. On retire 40 cmc. de liquide céphalo-rachidien ; celui-ci contient 0,2 lymphocyte par mmc. et 0 gr. 60 d'albumine par litre ; la réaction de Pandy est positive ; la réaction du benjoin colloïdal n'est que peu modifiée : 0000002222220000. La réaction de Wassermann est négative dans le liquide céphalo-rachidien et le sang.

Après la ponction lombaire, le malade sort de la torpeur où il se trouvait ; la céphalée s'est calmée.

Le 4 décembre, le malade est revu par Morax qui constate une amélioration de l'acuité visuelle : 5/10* à gauche, 10/10* à droite ; mais l'aspect du fond d'œil n'a pas changé et contraste avec la conservation relative de l'acuité visuelle.

Le 6 décembre, la pression artérielle est à 22-14. La pression du liquide céphalo-rachidien, mesurée en position couchée, est à 40 et l'aiguille ne présente pas d'oscillations ; la quantité d'albumine dans le liquide n'est plus que de 0 gr. 30 par litre.

Le 7 décembre, le retour de la céphalée et de la torpeur nécessite une nouvelle ponction lombaire : la pression du liquide est à 60 et le taux de l'albumine à 0 gr. 90. Cette ponction lombaire n'apporte qu'une amélioration de courte durée ; le malade est moins somnolent et malgré cela ne se plaint pas de la tête, mais bientôt la torpeur s'installe à nouveau et la respiration prend par instants le rythme de Cheyne Stokes. On découvre un épanchement pleural qui est aussitôt évacué par ponction. L'acuité visuelle continue à baisser progressivement. L'albuminurie oscille entre un à trois grammes par litre. Le taux de l'urée sanguine atteint 1 gr. 05, mais redescendra par la suite à 0 gr. 85. Une numération globulaire met en évidence une anémie : le nombre des hématies est de 2.460.000 et le taux de l'hémoglobine est de 70 %.

Le 20 janvier 1938, la pression artérielle est à 26-15 ; celle du liquide céphalo-rachidien à 30 ; le taux de l'albumine du liquide atteint 1 gr. 10.

Au début de février, le malade est moins somnolent. Le chiffre de l'urée sanguine est redescendu à 0 gr. 85, mais la baisse de l'acuité visuelle continue à progresser, aboutissant à une cécité presque complète ; l'aspect du fond d'œil ne s'est pas modifié.

A partir du 15 février, torpeur, délire, carphologie ; c'est dans cet état que le malade meurt le 19 février 1938.

AUTOPSIE COMPLÈTE AVEC PRÉLÈVEMENT DES DIFFÉRENTS ORGANES POUR EXAMEN HISTOLOGIQUE, NOTAMMENT DU CERVEAU ET DE LA RÉTINE.

Le cerveau est volumineux, gonflé par l'œdème, turgescent avec aplatissement des circonvolutions au contact de la boîte crânienne ; il est d'autre part le siège d'une congestion, qui rend visible le réseau sous-piémérien jusque dans ses plus fines ramifications.

L'examen histologique confirme l'existence d'un œdème qui est généralisé à tout le système nerveux, non seulement le cerveau et le cervelet, mais également l'axe cérébral et la moelle épinière ; toutefois, certaines régions sont plus œdématisées que d'autres, notamment les noyaux gris centraux et le plancher du 3^e ventricule.

Les cellules nerveuses présentent les modifications caractéristiques de la tuméfaction aiguë : gonflement, visibilité des prolongements sur une plus grande étendue, dissolution de la substance chromophile donnant à la cellule un aspect homogène.

Les petites artères ont une paroi épaisse, d'où il résulte un rétrécissement de la lumière ; cet épaississement porte surtout sur la tunique interne et est dû à une prolifération conjonctive avec dégénérescence hyaline. Dans quelques endroits, là où l'œdème est le plus accentué, l'espace périvasculaire est distendu par l'œdème.

Dans la région des noyaux gris centraux et dans le mésocéphale on constate une infil-

tration lymphocytaire autour des vaisseaux : il s'agit là de lésions dues à l'encéphalite.

La rétine est le siège d'un œdème qui a son maximum dans la papille, mais déborde largement celle-ci, en diminuant peu à peu d'intensité ; l'œdème s'arrête au niveau de la lame criblée (fig. 1).

Dans la couche granuleuse interne de la rétine, au voisinage de la papille, de volumineuses bulles d'œdème refoulant les grains à la périphérie se sont formées, par fusion, après distension et rupture, d'un plus ou moins grand nombre de mailles du stroma ; quelques mailles distendues par l'œdème et non encore rompues s'observent à la périphérie de certaines bulles. Les fibrilles que l'on trouve à l'intérieur des cavités ainsi formées ne sont pas constituées par de la fibrine concrétée, mais par des restes du stroma dilacéré, auxquels se joignent d'ailleurs quelques débris cellulaires (fig. 2).

Les couches granuleuse et intergranuleuse de la rétine sont le siège d'hémorragies



Fig. 1. — Rétine au niveau de la papille du nerf optique : œdème considérable qui déborde de chaque côté de la papille.

d'origine artérielle : celles-ci sont constituées, soit par des hématies disséminées entre les éléments de la rétine (fig. 3), soit par des amas d'hématies plus ou moins hémolysées, donnant l'impression de gouttes de sang laqué (fig. 4).

Les artères de la rétine, et plus encore celles de la choroïde, ont une paroi très épaissie par prolifération conjonctive de la tunique interne.

Dans les autres organes on retrouve les mêmes lésions artérielles : prolifération conjonctive avec dégénérescence hyaline de la tunique interne.

Dans les reins, au côté des lésions d'artério-sclérose, on constate de petites zones, où le parenchyme est atrophié avec prolifération conjonctive et infiltration lymphocytaire et où les glomérules sont atrophiés et hyalinisés ; en d'autres endroits les glomérules sont indemnes et paraissent même hypertrophiés.

Le cœur est hypertrophié, notamment le ventricule gauche.

Seuls les vaisseaux des glandes à sécrétion interne (hypophyse, thyroïde, surrénales) sont indemnes ; à noter que ceux-ci ont une structure histologique différente, en particulier les capillaires, qui sont des capillaires sinusoides.

Les constatations anatomo-pathologiques rendent parfaitement compte des manifestations cliniques.

L'œdème cérébro-méningé est responsable des céphalées et de la torpeur et s'extériorise d'ailleurs directement par l'hypertension du liquide céphalo-rachidien et par l'augmentation de l'albumine du liquide dont le taux dépasse un gramme par litre. L'évolution par poussées, suivies de rémissions nettes, quoique fort incomplètes, et l'heureuse influence de la ponction lombaire avec évacuation du liquide céphalo-rachidien, sont

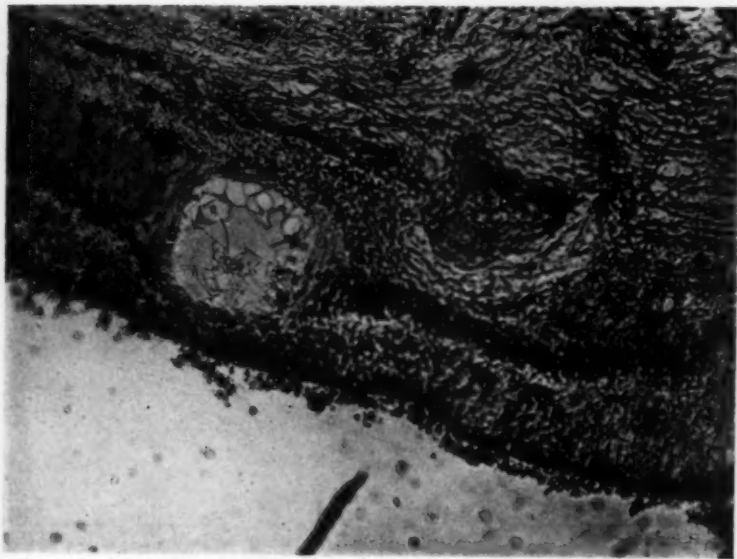


Fig. 2. — Rétine au voisinage de la papille ; en plus de l'œdème diffus, on note dans la couche granuleuse interne qu'elle dissocie une volumineuse bulle d'œdème dans laquelle on voit des restes des mailles du stroma et quelques débris cellulaires.

bien dans la note de l'œdème cérébro-méningé par hypertension artérielle.

Quant aux troubles visuels, leur importance tient à ce qu'il ne s'agit pas d'une simple stase papillaire, mais d'un œdème actif papillo-rétinien avec hémorragies artérielles et transsudats. Il ne semble pas qu'il faille attribuer les troubles visuels aux lésions maculaires, car la vision centrale est d'ordinaire relativement bien conservée ; il en est ainsi chez notre malade, tout au moins dans les premiers temps, et avec plus de netteté encore chez un autre malade, dont l'un de nous a déjà fait état de l'observation lors de la discussion du Rapport de Dubois Poulsen sur les rétinites dites hypertensives, et qui ne garde qu'une vision centrale, d'ailleurs très diminuée. Chez ce dernier malade, que nous suivons de-

puis plus de six mois, nous avons constaté, après la disparition de l'œdème papillaire, une atrophie optique bilatérale, traduisant l'action nocive de l'œdème papillo-rétinien sur les fibres optiques.

Le problème pathogénique ne soulève guère de discussions pour ce qui est de l'œdème cérébro-méningé, que l'on considère comme étant sous la dépendance de l'hypertension artérielle, et, de fait, tout au moins dans sa forme aiguë se produisant au cours d'une poussée d'hypertension artérielle paroxystique, il existe un parallélisme chronologique et quantitatif



Fig. 3. — Rétine, avec extravasation hémattique en face d'une artériole à parois épaissies et avec stase sanguine.

entre l'hypertension artérielle et l'œdème cérébro-méningé ; il n'en est pas de même pour ce qui est des lésions rétiniennes.

Tout d'abord l'œdème de la papille est généralement attribué à l'hypertension du liquide céphalo-rachidien et assimilé à l'œdème de la stase papillaire ; en second lieu, beaucoup admettent encore l'intervention d'un facteur toxique dans la production des taches blanches. Pour nous, œdème papillo-rétinien et œdème cérébro-méningé sont deux manifestations concomitantes relevant du même mécanisme physiopathologique et les taches blanches que l'on désigne sous le nom d'exsudats ne sont en réalité que des bulles d'œdème, c'est-à-dire des transsudats. Les constatations histologiques ne laissent aucun doute à ce sujet : le liquide d'œdème qui distend les mailles du stroma de la rétine, rompt celles-ci en plusieurs endroits, d'où il résulte la formation de bulles, notamment dans la

couche granuleuse interne, qui semble offrir une moindre résistance à la dilacération. Les fibrilles que l'on trouve à l'intérieur des cavités ainsi formées ne sont pas constituées par la fibrine concrétée, mais par les restes du stroma dilacéré, auxquels se joignent d'ailleurs quelques débris cellulaires ; la formation des cavités par fusion, après distension et rupture, d'un plus ou moins grand nombre de mailles du stroma apparaît à l'évidence sur une coupe où l'on trouve à la périphérie de la cavité quelques mailles distendues par l'œdème et non encore rompues.

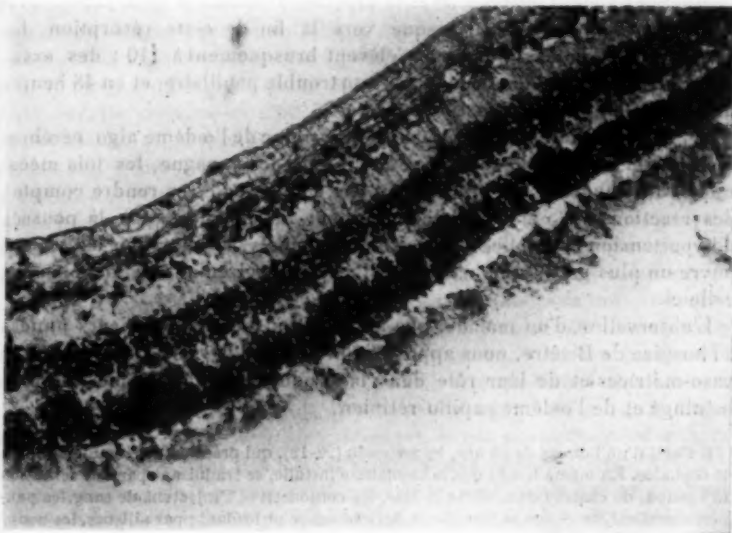


Fig. 4. — Rétine, avec hémorragies en gouttelettes de sang laqué au niveau de la couche intergranuleuse et fessant vers la couche granuleuse externe.

Le liquide d'œdème, qui infiltre le parenchyme de la rétine et remplit les cavités, provient évidemment du sang : parfois d'ailleurs on trouve dans l'intérieur des cavités quelques hématies, mêlées au liquide d'œdème.

Les hémorragies font partie de la symptomatologie de l'œdème papillo-rétinien par hypertension artérielle et semblent avoir une origine artérielle ; elles ont pour siège de prédilection les couches granuleuses et la couche intergranuleuse et sont constituées, soit par les hématies disséminées entre les éléments de la rétine, soit par des amas d'hématies plus ou moins hémolysées, donnant l'impression de gouttes de sang laqué.

Les artères de la rétine et de la choroïde, comme d'ailleurs les artérioles des autres organes, ont une paroi considérablement épaissie, du fait de la prolifération conjonctive de la tunique interne. Nous reviendrons

plus loin sur ces lésions artérielles qui mettent bien en évidence l'importance du trouble circulatoire.

C'est à la brusque augmentation de la circulation rétinienne que nous attribuons l'œdème papillo-rétinien, les taches blanches, qui ne sont que des transsudats et les suffusions hémorragiques d'origine artérielle. A ce propos, l'observation suivante, que nous devons à M. Dubois Poulsen, est fort significative.

Il s'agit d'une femme de 50 ans, qui présentait une volumineuse hémorragie prérétinienne de l'œil droit et chez qui les pressions artérielles rétiniennes étaient égales à 50 et la pression humérale à 20-9. L'hémorragie se résorbait lentement, lorsque, vers la fin de cette résorption, les pressions artérielles rétiniennes s'élèvent brusquement à 110 ; des exsudats apparaissent le lendemain, puis un trouble papillaire, et en 48 heures une rétinopathie était constituée.

Si l'hypertension artérielle est bien à l'origine de l'œdème aigu cérébro-méningé et de l'œdème papillo-rétinien qui l'accompagne, les lois mécaniques de l'hydraulique ne semblent pas à elles seules en rendre compte ; des réactions vaso-motrices interviennent, déclenchées par la poussée d'hypertension artérielle, et consistent en une vaso-dilatation active qui ouvre un plus grand nombre de capillaires à la circulation et augmentent celle-ci.

L'observation d'un malade, que nous suivons depuis plusieurs années à l'hospice de Bicêtre, nous apporte la preuve de la réalité des réactions vaso-motrices et de leur rôle dans la production de l'œdème cérébro-méningé et de l'œdème papillo-rétinien.

Il s'agit d'un homme de 56 ans, hypertendu (22-12), qui présente de singulières crises de céphalée. En même temps que la céphalée s'installe, se traduisant par une sensation de tension, de chaleur dans toute la tête, les conjonctives s'injectent de sang, les paupières gonflent, le visage se tuméfie et devient rouge et brûlant ; par ailleurs, les mains sont le siège d'un véritable syndrome érythroméalgique. Aux troubles vaso-moteurs se surajoutent des troubles sécrétoires : sudation de la face et des mains, larmolement, hydropnée nasale, hypersalivation, expectoration mousseuse et rosée. Les circulations rétinienne et cérébrale ne sont pas épargnées : hyperémie et œdème de la papille avec amblyopie ; obnubilation intellectuelle et parfois même perte de connaissance avec quelques secousses convulsives dans les membres supérieurs.

La crise dure un quart d'heure à une demi-heure et laisse à sa suite une sensation de lourdeur dans la tête et de chaleur dans la figure et les mains.

La crise peut se produire en dehors de toute élévation supplémentaire de la pression artérielle. La phénolisation des ganglions sphéno-palatins la déclenche à chaque fois ; cela se conçoit, étant donnée l'action vaso-dilatatrice et hyperémiant de cette phénolisation sur la circulation céphalique. Il est facile de vérifier le fait sur la circulation rétinienne : la pression de l'artère rétinienne passe du simple au double sous l'action de la phénolisation du ganglion sphéno-palatin.

Reste la question de l'origine de l'hypertension artérielle.

Nous n'envisagerons pas ici la possibilité d'un rôle joué par l'encéphalite compliquée de Parkinson, et notons seulement que l'hypertension a été constatée lors de l'épisode encéphalitique initial.

Certains auteurs n'hésiteraient pas à incriminer l'augmentation des résistances périphériques apportées à l'écoulement du sang par les lésions artérielles, qui sont en effet identiques à celles que Gull et Sutton ont décrites dans le mal de Bright sous le nom de fibrose artério-capillaire, et que ces auteurs considèrent comme étant primitives et responsables de l'hypertension. Pour notre part, nous ne croyons pas qu'il en soit ainsi : cette artériosclérose n'est pas la cause, mais la conséquence de l'hypertension, dont l'action mécanique ne va pas sans retentir sur le système artériel dans toute son étendue, avec maximum d'intensité sur les petites artères. Seuls échappent à l'action mécanique de l'hypertension les vaisseaux des glandes à sécrétion interne (hypophyse, thyroïde, surrénales), comme si le régime circulatoire de celles-ci était indépendant, en partie tout au moins, du régime de la circulation générale ; à cette autonomie fonctionnelle correspond d'ailleurs une structure histologique différente des vaisseaux, en particulier des capillaires, qui sont des capillaires sinusoïdes. La généralisation des lésions à tout le système artériel et leur prédominance sur les petites artères se conçoit, si l'on admet qu'elles sont secondaires à l'hypertension. Par ailleurs, les lésions consistent en une simple prolifération conjonctive avec dégénérescence hyaline, portant surtout sur la tunique interne ; or, nous savons que des perturbations de l'hémodynamique sont capables à elles seules, en dehors de tout processus inflammatoire, d'engendrer de telles lésions : dans un cas d'anévrysme cirsoïde de la main (1) établissant des communications anormalement larges entre le système artériel et le système veineux d'où il résultait une augmentation de la pression, de la vitesse et du débit du sang, les vaisseaux du membre supérieur correspondant, et eux seuls, étaient dilatés et sinueux et présentaient des lésions scléreuses et dégénératives.

Le problème de l'hypertension artérielle reste donc entier et nous ne sommes pas en mesure de le résoudre.

M. DEREUX. — J'ai écouté avec un vif intérêt la communication de MM. Alajouanine et Thurel. Je crois que leur observation entre dans le cadre de ce que nous avons décrit sous le nom d'« hypertension artérielle pseudo-tumorale ». (*Rev. Neurol.*, juin 1937 ; — *Pr. médicale* septembre 1937). Cette forme clinique d'hypertension ne doit pas être confondue avec l'hypertension maligne. Elle se révèle par un ensemble de signes cliniques (les malades qui en sont atteints se présentent avec un grand syndrome d'hypertension intracrânienne), ophtalmoscopiques (l'examen du fond d'œil montre de la stase papillaire), biologiques (il y a une hypertension considérable du liquide céphalo-rachidien mesurable par le manomètre — parfois dissociation albumino-cytologique).

Dans notre étude, nous basant sur des observations cliniques analogues aux nôtres, sur les observations neurochirurgicales de Puech, anatomo-

(1) ALAJOUANINE, THUREL et HORNET. Etude anatomo-clinique d'un anévrysme cirsoïde de la main. *La Presse Médicale*, 16 novembre 1935.

cliniques d'Alajouanine et Bascourret, de Bertrand et Decourt, nous avons émis l'hypothèse que cette forme pouvait être occasionnée par un œdème cérébro-méningé. La belle observation de MM. Alajouanine et Thurel apporte une nouvelle conformation de ce que nous avançons.

Tuberculome du lenticulaire et du caudé, sans symptômes extrapyramidaux, par MM. C. I. URECHIA et MAX. MÜLLER.

La majorité des auteurs considèrent comme un fait bien établi que la chorée est due à une lésion du strié ; et la paralysie agitante à une lésion du globe pâle et de la substance de Soemmering. Les observations sont assez nombreuses aujourd'hui et on ne les publie plus. Nous avons publié nous-même plusieurs cas. Mais, contrairement à ces observations, nous possédons dans la littérature un petit nombre d'exceptions, où des lésions au niveau de ces formations sont restées muettes. Ces exceptions ont servi de base aux auteurs ayant réfuté cette localisation, ou ont imposé quelque scepticisme. Parmi les auteurs qui ont rencontré des cas faisant exception nous citerons, Foix, Minkovski, Wilson, Littmann, Niessl von Mayendorf, Posthumus, Meyjes, Urechia, Cl. Vincent, Roussy, Cardillo, Stewart, Sharapow et Tchernomordik, Frets, Lhermitte, Jakob, Mathieu et Bertrand, Lévy, Brzisky, Hadfield, Ayala. Parmi ces auteurs, quelques-uns admettent que les lésions doivent avoir une certaine étendue et une certaine intensité pour que les symptômes se produisent ; on sait par exemple que chez les syphilitiques on peut constater des lésions anatomiques ne se traduisant pas encore par des symptômes cliniques ; il faut que la lésion ait une intensité donnée pour troubler la fonction physiologique normale. D'autres auteurs, se basant sur ces cas exceptionnels, font des réserves sur cette localisation de la chorée et du parkinsonisme.

Bo. Hélène, 47 ans. Sa mère a eu à 68 ans une hémiplegie droite ; son père à 78 ans, une hémiplegie gauche ; un frère mort de tuberculose pulmonaire ; nulle maladie nerveuse dans la famille.

Née à terme et normalement ; scarlatine à huit ans ; réglée à 16 ans, avec un décours régulier jusqu'à 45 ans, quant elle entre dans la ménopause ; n'a jamais été gravide ; nie les maladies vénériennes, n'abuse pas d'alcool et ne fume pas ; le B.-W. du sang a été négatif (deux années auparavant) ; son mari est sain et n'a pas eu d'infection syphilitique. Depuis trois mois une céphalée continue, avec exagération fronto-occipitale ; elle est devenue triste, irritable, pleure assez souvent sans motif, ne peut plus travailler, néglige son ménage, n'a plus aucune initiative ni ténacité ; a peur de rester seule dans la maison ; dort mal, la nuit se réveille souvent et se promène dans la chambre. Quelquefois des bouffées de chaleur, d'autres fois des moments d'inhibition où elle reste sans parler ou même sans répondre aux questions posées par son mari. Elle manque d'appétit et dans le laps de trois mois a maigri de 11 kilos. La malade, de même que son mari, attribue tous ces troubles à des difficultés d'argent éprouvées ces derniers temps. La malade est admise dans notre clinique le 18 novembre 1938. Taille : 156 cm., poids 71 kilos, figure pâle ; rien d'anormal aux poumons (à l'examen physique et radiologique), température normale. A l'examen du cœur, une légère hypertrophie du ventricule gauche ; tension artérielle 20-13 (Donzelot) ; l'aorte un peu

opaque, rien d'anormal du côté du foie, des reins, de la rate, de l'appareil génital, du tube digestif.

Les pupilles, les globes oculaires, les réflexes, la sensibilité, la motilité, la force musculaire, le système extrapyramidal, ne présentent rien d'anormal. La malade est triste, déprimée, et accuse une céphalée intense.

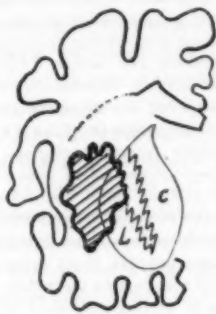


Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.



Fig. 4.

Examinée à la clinique otologique (Pr Buzoianu) on constate : surdité bilatérale (à caractère mixte), hyperexcitabilité voltaïque, hypoexcitabilité calorique.

En conséquence, une dissociation entre l'épreuve calorique et rotatoire.

L'urine ne contient ni albumine ni sucre ; le B.-W. du sang est négatif ; globules rouges, 5.100.000, hémoglobine 90 % ; dans la ponction sous-occipitale ; albuminose intense ; Pandey, Nonne-Apelt, lymphocytes : 17 (Nageotte), colloïdales à la gomme-laque et au mastic positives (partiellement), le B.-W. négatif. Une insufflation d'air est refusée.

Nous faisons le diagnostic de tumeur cérébrale sans pouvoir faire de localisation, et nous faisons en attendant un traitement symptomatique. La malade de même que son mari refusent toute intervention chirurgicale jugeant que l'état n'est pas si grave.

Le 10 janvier 1939, quelques moments d'agitation, puis elle tombe dans l'incons-

cience et le coma, avec respiration stertoreuse, pouls irrégulier et filiforme, abolition des réflexes cornéens, et succombe en un quart d'heure.

A l'examen anatomique du cerveau on constate une légère congestion ; les vaisseaux de la base ne présentent pas d'athérome. Sur les sections frontales rien d'anormal dans l'hémisphère droit ; dans le gauche on constate au niveau des noyaux de la base un tubercule congloméré ayant en partie une coloration jaunâtre occupant les deux tiers supérieurs. Ce tubercule est plus dur au centre et ramolli à la périphérie, il intéresse le noyau lenticulaire, n'atteint pas la capsule interne, et respecte en grande partie le noyau caudé ; le noyau de Luys n'est pas intéressé ; tandis que le tuber cinéreum est intéressé. Au niveau du ventricule latéral le tissu tuberculeux fait saillie à l'intérieur. Après avoir fixé les coupes nous avons fait un nouvel examen anatomique, en multipliant les sections frontales, pour mieux fixer l'étendue et les rapports de cette lésion. Comme on le voit sur les figures 1-4 représentant des coupes frontales d'avant en arrière on constate que le tubercule intéresse le lenticulaire (putamen et globe pâle), très peu le caudé et le thalamus. Le caudé est peu intéressé et seulement dans sa portion antérieure ; le putamen est intéressé sur une grande portion, mais il en reste des portions libres ; le globe pâle est moins intéressé. Nous avons fait l'examen microscopique à l'aide des méthodes usuelles, et nous avons trouvé les altérations et les caractères classiques des tubercules cérébraux, avec très peu de cellules géantes. Nous avons constaté aussi dans le voisinage de la masse caséuse qui constituait comme un nodule plus dur, élastique, luisant et blanc, une région assez étendue de nécrose anémique, due comme nous le disions, à des oblitérations vasculaires s'étendant jusqu'au niveau du troisième ventricule. Bien entendu, les lésions microscopiques étaient plus étendues que les macroscopiques, mais en plusieurs endroits nous avons constaté que les cellules du strié et du pâle englobées dans le tissu inflammatoire étaient plus ou moins conservées ; nous avons trouvé en effet des cellules peu altérées, des cellules avec des altérations graves, ou même en voie de disparition ; mais le nombre des cellules gravement atteintes n'était pas très nombreux. En ce qui concerne les détails microscopiques de ce tissu tuberculeux, nous croyons inutile d'en faire une description, l'histologie pathologique de ces lésions étant bien connue, et notre cas ne présentant rien d'important à ce point de vue. Passons maintenant à la discussion des symptômes cliniques vis-à-vis des lésions anatomiques.

Notre malade n'a eu que des symptômes généraux de tumeur cérébrale, sans aucun symptôme de foyer ; l'état dépressif qu'elle a présenté tenait plutôt à la céphalée qui la torturait et même à des difficultés matérielles, qu'à la néoformation tuberculeuse. Examinée avec attention pendant son séjour à la clinique, on n'a constaté aucun symptôme extrapyramidal, soit chorée, athétose, tremblement, parkinsonisme ; on n'a constaté aussi aucun symptôme pyramidal. La malade est morte subitement en un quart d'heure ; cette mort subite ne pouvait s'expliquer que par la thrombose dont nous avons parlé et qui s'étendait jusqu'au niveau du troisième ventricule ; l'intumescence produite par cette lésion et l'atteinte subite de ce principal centre végétatif est la seule explication probable de cette mort subite ; nous avons observé aussi un cas plus ou moins identique, où un tubercule cérébral s'était compliqué d'une nécrose étendue occupant une grande partie de l'hémisphère droit.

Comment expliquer l'absence de symptômes striés, pallidaux et capsulaires, car la capsule interne était aussi intéressée ? on pourrait soupçonner que la capsule interne n'a été atteinte qu'au dernier moment (nécrose anémique) et qu'elle n'a pas eu le temps de se manifester. D'autre part,

quelques auteurs admettent qu'une atteinte concomitante du strié et du système pyramidal ne donne lieu qu'à des symptômes extra-pyramidaux, quoique nous connaissions bien l'hémiplégie s'accompagnant de mouvements choréiques ou athétosiques. Une altération concomitante du strié et du pâle ne se traduit que par du parkinsonisme, le noyau de plus vieille formation prévalant sur le plus jeune ; on constate en effet des cas de chorée, passant plus tard au parkinsonisme mais on ne constate pas que du parkinsonisme se complique plus tard de chorée. Mais comment expliquer dans notre cas l'absence de symptômes extrapyramidaux ? Nous croyons que la lésion, qui n'intéressait pas tout le noyau, laissait une partie en état de fonctionner ; et d'autre part, dans le tissu d'inflammation, on rencontrait encore nombre de cellules capables de fonctionner plus ou moins bien. *La lésion n'était pas si étendue et si intense pour donner lieu à des symptômes d'irritation ou de déficience.* Nous pensons que les cas de lésions du strié ou du pâle, sans symptômes correspondants, ne pourraient s'expliquer que de cette manière ; *il faut une étendue déterminée et un degré d'intensité des lésions pour que les lésions extrapyramidales se produisent.* Mais cette hypothèse ne convient plus si bien si nous admettons que dans ces noyaux existent des localisations pour les divers segments du corps. Mais jusqu'à la résolution de ce problème nous jetons dans la discussion cette hypothèse qui pourrait nous expliquer d'une manière relativement satisfaisante les quelques cas de la littérature, où des lésions du strié et du pâle n'ont donné lieu à aucun symptôme correspondant. De cette manière, la localisation de la chorée devient plus solide et ces exceptions ne peuvent constituer des arguments contre cette localisation.

Etude anatomique et pathogénique des tumeurs cérébrales métastatiques, par MM. L. CORNIL, H. ROGER, et J. E. PAILLAS (*paraîtra comme mémoire original*).

Résumé. — Dans une série de publications antérieures nous nous sommes attachés depuis 1932 à l'étude des métastases cérébrales. Ce sont des tumeurs relativement fréquentes dont nous avons pu observer 35 cas. Une tumeur cérébrale sur neuf environ est d'origine métastatique. Le cancer du poumon vient en premier lieu, puis le cancer du sein, mais tous les viscères peuvent donner des cancers encéphalophiles.

Le siège de ces métastases peut se faire dans le parenchyme encéphalique (les noyaux y sont le plus souvent multiples), les méninges (les nodules sont peu nombreux ou même uniques), les nerfs craniens. L'aspect morphologique en est variable : noyau bien encapsulé, noyau infiltrant, nécrotique, kystique.

La texture histologique est marquée par un certain nombre de caractères communs, quelle que soit la tumeur primitive. Les métastases méningées ne se nécrosent que si elles atteignent un volume important. Au

contraire, les foyers encéphaliques sont constamment nécrotiques. Leur vascularisation défectueuse s'associe à de nombreux raptus hémorragiques intra- ou extranéoplasiques. La trame conjonctive est inexistante, et ce sont les fibres névrogliques qui assument parfois le rôle de soutien.

Le tissu nerveux ne reste pas indifférent à son envahissement : ou bien il est refoulé, écrasé (lésion par tamponnement), ou bien il est dissocié (lésion par infiltration) et progressivement détruit (dégénérescence myélinique, corps de Glüge). Autour des métastases les phénomènes vasculaires sont fréquents : congestion, thrombose, infiltrats lymphoplasmocytaires. A distance de la tumeur enfin, et parfois fort loin, on observe des altérations importantes : œdème, foyers nécrotiques, raptus hémorragiques. La moelle elle-même peut être atteinte : vacuolisation des cordons.

La propagation à l'encéphale se fait par la voie artérielle (tumeur cérébrale métastatique de type pulmonaire), lymphatique ou nerveuse (tumeur de type mammaire). La dissémination intranerveuse se fait volontiers le long des espaces de Virchow-Robin.

Paralysie sérothérapique associée à une poliobulbite diphtérique avec paralysie œsophagienne. Syndrome myasthénique secondaire. Effet de la prostigmine, par MM. Ch. de LUNA, J. E. PAILLAS, P. ROBERT et FIATRE (de Marseille).

Les complications nerveuses de la sérothérapie sur lesquelles J. Lhermitte a, dès 1919, attiré l'attention, sont actuellement bien connues. On sait que tous les sérums peuvent être à leur origine, et en 1931, l'un de nous insistait, avec MM. H. Roger et Ch. A. Mattei (1), sur les paralysies après sérothérapie antidiphtérique. On sait, d'autre part, le polymorphisme relatif affecté parfois par ces manifestations nerveuses, que l'un de nous a longuement étudiées (2), seul ou en collaboration avec H. Roger.

Aussi bien n'est-ce pas le fait de concerner une paralysie après sérothérapie antidiphtérique qui nous incite à publier l'observation suivante, mais quelques autres particularités pour le moins curieuses.

M^{lle} Fr., âgée de 24 ans, sans antécédents notables, présente vers le 15 septembre une angine rouge. Après prélèvement pharyngé, dont nous ignorons le résultat, 5 ampoules de sérum antidiphtérique ont été injectées en une seule fois. La semaine suivante apparaissent des accidents sériques avec urticaire généralisée, fièvre, arthralgies, bientôt accompagnées, au 15^e jour de l'injection, d'une violente douleur de l'épaule et du bras droit : algie intense, non calmée par des antalgiques (aspirine), irradiant depuis

(1) H. ROGER, Ch. MATTEI et J. E. PAILLAS. Les paralysies du plexus brachial après sérothérapie antidiphtérique. *Ann. de Méd.*, XXIX, n° 5, mai 1931.

(2) J. E. PAILLAS. Les complications nerveuses de la maladie sérique. Manifestations neurologiques et psychiatriques. *Marseille médical*, n° 1, 2 et 3, 1936.

H. ROGER et J. E. PAILLAS. Les complications encéphaliques de la maladie sérique. *Paris médical*, 30 octobre 1936.

H. ROGER, J. E. PAILLAS et J. VAGUE. Paralysie faciale post-sérothérapique. *Soc. de Méd. de Marseille*, 3 mars 1937.

l'épaule jusqu'à la main, et immobilisant le bras. Lorsque la douleur régresse une semaine plus tard environ, le malade constate une paralysie brachiale supérieure, qui l'empêche de porter la main sur la tête.

Au début du mois de novembre, la déglutition des liquides commence à être troublée : il y a reflux par le nez et parfois quinte de toux. La mastication est très pénible. En même temps la voix est nasonnée. Bien que l'acuité visuelle fut conservée pour les objets éloignés, la lecture était impossible. Quelques jours après elle ressent de la faiblesse des membres inférieurs, puis des muscles de la nuque, ne pouvant maintenir sa tête en rectitude. Il n'existe pas de douleurs, pas de fièvre, pas de céphalée, pas de troubles sphinctériens. L'asthénie est extrême.

L'examen du 12 décembre 1938 donne les résultats suivants :

Bonne mobilité oculaire ; pupilles égales, régulières, de contraction un peu lente. Paupières tombantes. Diplégie faciale : l'occlusion des yeux se fait sans force, la moue est peu prononcée. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité mais on s'oppose facilement à la fermeture de la mâchoire, ainsi qu'à la diduction. Le voile du palais pend inerte ; il n'y a pas de réflexe nauséeux, les muscles pharyngés sont immobiles. La motilité linguale est bonne. Les mouvements de la nuque se font dans tous les sens, mais sans force. Voix nasonnée ; quinte de toux lors de la boisson.

Membres supérieurs. Amyotrophie intense de l'épaule et des loges sus- et sous-épineuses droites : scapulum alatum droit ; force d'abduction complètement abolie à droite, de rétropulsion très diminuée. La flexion de l'avant-bras se fait à peu près normalement. La main droite présente une parésie de type cubital avec amyotrophie discrète du premier espace interosseux et demi-flexion des deux derniers doigts. Les réflexes stylo-radial, bicipital, tricipital droits sont très diminués. Hypoesthésie considérable de l'épaule droite, occupant la région de l'omoplate en arrière, la région claviculaire en avant, et descendant à la face postérieure du bras.

Le bras gauche ne présente aucun signe anormal.

Membres inférieurs. — Peu d'anomalies. Cependant il faut noter que les réflexes tendineux sont diminués, et que la sensibilité profonde est émue.

En outre, les muscles du tronc et des racines sont très atteints : accroupie, la malade ne peut se relever ; assise, si on lui demande de s'allonger, elle tombe comme une masse ; allongée, elle doit, pour se redresser, s'aider des mains à la façon des myopathiques.

Au point de vue viscéral on ne note aucun signe pathologique.

L'évolution de ce syndrome complexe s'est faite en deux mois vers la régression complète, sauf en ce qui concerne la paralysie de l'épaule droite, qui persiste encore actuellement. Le traitement a consisté en strychnothérapie (jusqu'à 15 mmg. par jour de sulfate de strychnine), injections de vitamine B et de prostigmine.

La guérison des troubles céphaliques (mastication, phonation, déglutition, diplégie faciale) a été précédée d'un stade intermédiaire curieux. Le matin au réveil, tous les mouvements se font parfaitement : ouverture des yeux, mastication, déglutition, etc... En fin de journée, les paupières ont tendance à tomber et la voix redevient nasonnée comme à la phase paralytique.

Au cours d'une conversation ce phénomène est encore plus évident : la parole, claire et nette au début, se voile au bout de quelques minutes. Enfin l'alimentation est marquée par le même phénomène : le commencement du repas se passe normalement, mais au deuxième plat la mastication redevient pénible et bientôt impossible, le reflux des liquides se fait à nouveau par le nez.

Si l'on fait une injection de 1 cc. de prostigmine dans les 10 minutes qui précèdent le repas, celui-ci s'effectue normalement. Aussi bien avons-nous prescrit des injections biquotidiennes avant chacun des deux principaux repas ; l'alimentation est alors facilitée ainsi que l'élocution.

Au mois de mars on avait arrêté les injections de prostigmine car la guérison semblait assurée. Mais on dut les reprendre pendant une semaine à la suite d'un épisode grippal qui avait entraîné une nouvelle gêne de la déglutition. Depuis lors, la malade est parfaitement guérie.

Examens spéciaux :

Prélèvement pharyngé (15 décembre 1938), absence de bacille diphtérique.

Sang : réaction de Bordet-Wassermann négative ; urée 0,25 %.

Examen ophtalmologique (15 décembre 1938) : vision O.D. 8/10, O.G. 10/10 ; F. O. Normaux.

Examens radiologiques de l'œsophage : 1° (15 décembre 1938). La déglutition d'un cachet bismuthé se fait normalement, et sa descente dans l'œsophage est peu ralentie, mais ne se fait pas « en escalier ».

2° examen (22 décembre 1938). L'absorption de pâte barytée, au cours d'un repas normal, permet de noter une déglutition pénible et surtout la stagnation du bol opaque dans tout l'œsophage durant une dizaine de minutes, sans aucun péristaltisme œsophagien. A la 12^e minute on peut fixer cette image de paralysie œsophagienne sur un cliché. Par la suite l'œsophage s'évacue lentement.

3° examen (février 1939). Après injection de prostigmine, transit œsophagien normal du cachet bismuthé, et du repas opaque.

L'intérêt de cette observation réside, semble-t-il, dans les trois ordres de faits suivants :

1° *La paralysie sérothérapique* ne saurait faire de doute ; elle siège à droite dans les territoires C5, C6 (avec légère atteinte de C7, C8) et répond exactement à la forme amyotrophique, devenue classique, de J. Lhermitte. Mais son association à une paralysie diphtérique est plus rare. Cette intrication aurait pu poser des problèmes de diagnostic délicats, si la paralysie sérique aussi bien que la poliobulbite diphtérique n'avaient été si nettement stéréotypées. Pareille association a été déjà signalée au moins trois fois, à notre connaissance. Ce sont les cas de Pommé, Coumel et Lacroix (1), de Sauvez (2), de Chavany, Thiébaut et Thieffry (3). Les observations de Pommé et de Chavany sont très comparables à la nôtre : la paralysie sérique apparaît la première dans les 10 jours qui suivent l'administration de sérum, tandis que la paralysie diphtérique s'installe plus tard, vers le cinquantième jour. Dans l'observation de Sauvez, par contre, la double paralysie survient simultanément 9 jours après l'injection.

2° En ce qui concerne la *paralysie des nerfs bulbaires*, l'étiologie diphtérique semble devoir être admise malgré l'absence de preuve bactériologique : le fait que l'injection de sérum ait été pratiquée après réception de la réponse du laboratoire, l'apparition de cette paralysie près de deux mois après l'angine, l'atteinte successive du voile du palais, de l'accommodation visuelle, des membres inférieurs plaident en faveur de cette étiologie. Nous soulignerons cependant la gravité de la localisation céphalique comparée à la régression assez rapide de la paralysie pseudo-myopathique des membres inférieurs. Bien que l'accord soit loin d'être réalisé sur le substratum histopathologique des paralysies diphtériques, l'hypothèse

(1) POMMÉ, COUMEL et LACROIX. Paralysie postsérothérapique et polynévrite diphtérique après sérum antidiphtérique. *Lyon méd.*, juillet 1933.

(2) SAUVEZ. Obs. in Thèse de Pessin : *Les paralysies postsérothérapiques*, Paris, 1933.

(3) CHAVANY, THIEBAUT et THIEFFRY. Coexistence de paralysies postsérothérapiques et de paralysies diphtériques. *Soc. de Neur. de Paris*, 5 mars 1936.

d'une polioencéphalite est, semble-t-il, ici la plus recevable : Nous notons en effet l'atteinte exclusive des nerfs moteurs depuis le V masticateur jusqu'à la XI^e paire.

La *paralysie œsophagienne* est entre toutes remarquable. Son origine diphtérique la marque d'un caractère d'exceptionnelle rareté rappelant une observation de Collet (1), une autre de Mounier-Kuhn (2). Soulignons cependant que dans l'observation de Collet la paralysie unilatérale intéressait seulement le segment œsophagien supérieur, tandis que notre cas a trait à une paralysie totale et bilatérale.

3^o Nous désirons enfin insister sur la *curieuse évolution de cette poliobulbite et sur les effets de la prostigmine*. La régression des paralysies céphaliques a été marquée par un stade myasthéniforme : amélioration nette des paralysies le matin, aggravation le soir, alimentation impossible dès le deuxième plat (par fatigue à la mastication et à la déglutition), voix qui s'éteignait au cours de l'interrogatoire. C'est alors que nous avons eu l'idée d'employer la prostigmine. Les résultats furent remarquables : dans les dix minutes qui suivaient l'injection de la drogue, le facies prenait un aspect plus tonique, les paupières découvraient la fente palpébrale, la parole redevenait normale ; enfin l'alimentation était facilitée, la malade pouvait en particulier mâcher et avaler de la viande, ce qui était jusqu'alors impossible. Nous n'avons pu objectiver par des courbes dynamométriques ce syndrome myasthéniforme ni son amélioration par la prostigmine en raison de sa localisation spéciale qui rendait incommode cette exploration. Mais nous avons pu noter : d'une part, l'asthénie de l'occlusion palpébrale qui se faisait sans froncement des sourcils ni des téguements périorbitaires et l'impossibilité pour la malade de s'opposer au relèvement passif de ses paupières, alors que l'administration de prostigmine rendait tout à fait normal les résultats de ces recherches ; d'autre part l'atonie de l'œsophage se laissait distendre passivement par le repas opaque qui stagnait un quart d'heure environ dans ce segment digestif, alors que l'injection de prostigmine permettait un transit œsophagien pratiquement normal.

Paralysie amyotrophique, posttraumatique extensive avec fibrillations disséminées, sans contracture pyramidale ou autre, par
MM. J.-A. BARRÉ et A. CHARBONNEL.

Résumé de la communication. — MM. J. A. Barré et J. Kabaker ont publié ici même, en mars dernier, l'observation d'un sujet chez lequel s'était développée rapidement, à la suite d'un traumatisme minime de la plante du pied, une atrophie avec paralysie des muscles du membre inférieur

(1) COLLET. Paralysie de l'œsophage d'origine diphtérique. *Soc. de Laryngologie des Hôpitaux de Paris*, 1931.

(2) MOUNIER-KUHN. Paralysie postdiphtérique de l'œsophage. *Soc. d'O.-R.-L. de Lyon*, mars 1938.

correspondant accompagnée de fibrillations sur diverses régions du corps. Les présentateurs se demandaient s'il n'y avait pas lieu de distraire les faits de ce genre du cadre de la sclérose latérale amyotrophique dans lequel on les a parfois intégrés et d'isoler un syndrome qui se rapproche beaucoup de la forme polynévritique de la sclérose latérale amyotrophique de P. Marie et Patrikios, mais qui reconnaît une cause précise. Ils faisaient en outre remarquer l'intérêt qu'une telle conception, imposée à leur avis par des faits bien observés, peut comporter au point de vue médico-légal.

MM. Barré et Charbonnel apportent aujourd'hui l'observation d'un sujet de 44 ans chez lequel, à la suite d'un traumatisme minime du pied, non accompagné de plaie, se sont développées immédiatement une atrophie et une paralysie des antéro-externes, en même temps que des fibrillations perçues par le malade apparaissaient à la cuisse correspondante. Tous ces phénomènes se sont développés progressivement et rapidement d'abord, et se sont étendus peu à peu au membre inférieur initialement intact, puis à l'abdomen et, trois ans après, aux membres supérieurs. Le malade est mort chez lui sans avoir présenté de phénomènes bulbaires. Aucune douleur, aucun trouble objectif de la sensibilité, aucun trouble sphinctérien et, enfin, aucune contracture, pas de signe de Babinski, pas de syndrome pyramidal déficitaire à la phase où l'état des muscles des membres inférieurs permettait la recherche de ces éléments. L'observation sera publiée en détail ; elle permet aux présentateurs de défendre la conception qui a été présentée par l'un d'eux à la séance de mars. Ils résument ainsi leurs conclusions :

1^o Il paraît indiqué de ne pas ajouter aux formes si nombreuses déjà de la sclérose latérale amyotrophique certains faits qui semblent mériter le nom de *Paralysie amyotrophique extensive avec fibrillations disséminées et sans contracture pyramidale*, qui ressemblent par certains aspects à la forme polynévritique de MM. P. Marie et Patrikios ;

2^o Cette « Paralysie amyotrophique extensive... » se développe à la suite d'un traumatisme, souvent léger, de l'extrémité d'un membre et débute au niveau du segment intéressé ;

3^o Elle survient chez des sujets en parfaite santé jusque-là. Le traumatisme semble donc bien en être la cause.

4^o Le traumatisme périphérique déclenche des troubles qui nécessitent une participation médullaire très importante, spécialement des cellules des cornes antérieures (et peut-être latérales) abondamment pourvues de vaisseaux susceptibles de réagir chez certains sujets par un état vaso-constricteur intense et prolongé.

5^o Peut-être y a-t-il lieu de penser qu'un traitement « d'urgence » destiné à provoquer une vaso-dilatation et une suractivité circulatoire générale pourrait enrayé la tendance extensive de ces syndromes posttraumatiques qui méritent le nom de paralysie amyotrophique extensive avec fibrillations disséminées et sans contracture pyramidale.

L'analyse statistique de l'électro-encéphalogramme du point de vue des amplitudes (1), par MM. O. SAGER et M. HERMAN.

Ces dernières années nous avons poursuivi avec notre regretté maître le Prof. G. Marinesco et avec A. Kreindler une série de recherches sur l'activité électrique de l'écorce cérébrale. Nous avons suivi les modifications subies par l'électro-encéphalogramme (E. E. G.) dans différents états

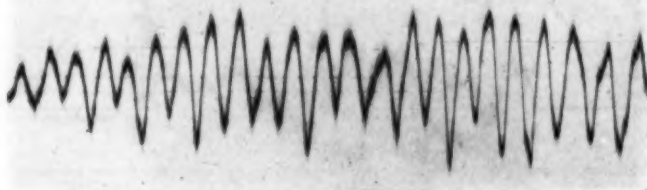


Fig. A. — Electro-encéphalogramme normal.

Fréquence 9,5 Hertz. Amplitude moyenne 50 μ V.

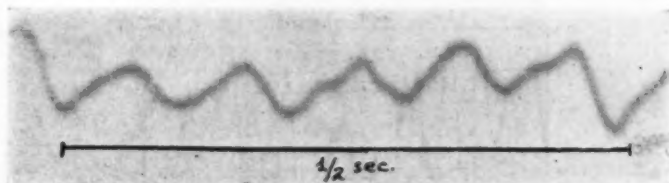


Fig. B. — Electro-encéphalogramme normal.

Fréquence 10 Hertz. Amplitude moyenne 50 μ V.

physiologiques et pathologiques de l'homme (sommeil, tétanie, épilepsie, tumeurs cérébrales, aphasie, coma, etc.) et nous avons publié ailleurs nos résultats (2).

(1) Le travail présent a fait l'objet de la thèse de doctorat en médecine de l'un de nous (M. HERMAN, *Thèse de Bucarest*, 1937).

(2) Voir G. MARINESCO, O. SAGER et A. KREINDLER. Etudes électroencéphalographiques. Première note : EEG du chat et du cobaye nouveau-nés. *Bull. de l'Acad. de Méd. de Paris*, 115, 1936, p. 873. — Deuxième note : EEG chez une malade à laquelle on a extirpé une portion du lobe frontal gauche. *Ibidem* : 115, 1936, p. 876. — Troisième note : EEG dans l'aphasie. *Ibidem* : 116, 1936, p. 182. Quatrième note : Les phénomènes de restitution et de compensation dans les lésions de l'encéphale. *Ibidem*, 116, 1936, p. 323. — Cinquième note : Le sommeil naturel et le sommeil hypnotique. *Ibidem*, 117, 1937, p. 273. — Sixième note : EEG de l'homme et sa valeur localisatrice. *Bull. de l'Acad. de Méd. de Roumanie*, 4, 1937, p. 1. — Septième note : Le sommeil et le coma. *Ibidem*, 4, 1937, p. 17. — Huitième note : L'EEG du lapin non narcotisé ni cocaïnisé. *Bull. Acad. de Méd. Paris*, 119, 1938, p. 360. — Neuvième note : L'EEG de la région précentrale chez l'homme à l'état normal et pathologique. *Ibidem*, 119, 1938, p. 593. — L'EEG dans certains états pathologiques. *Presse méd.*, 1938, n° 34.

Le but du présent travail est de présenter une méthode analytique des graphiques enregistrés, méthode qui pourrait nous aider dans l'interprétation des tracés électro-encéphalographiques.

L'électro-encéphalogramme (enregistré d'après la méthode de Berger) présente chez un individu normal en complet repos psychique, les yeux fermés, une série d'ondes, qui diffèrent les unes des autres au point de vue de l'amplitude et de la forme. On a essayé d'analyser la forme de ces ondes. Ainsi Dietsch, en employant l'analyse harmonique des ondes élec-

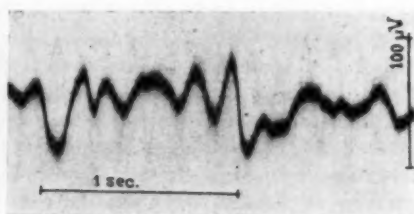


Fig. C — Epilepsie (avant l'hyperpnée).

Fréquence 7 Hertz. Amplitude moyenne $15 \mu V - 80 \mu V$.

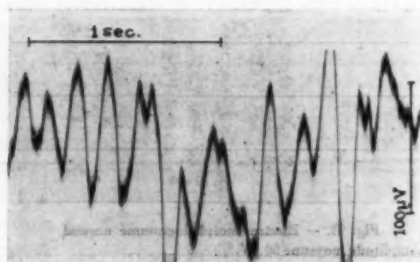


Fig. D — Epilepsie (après l'hyperpnée).

Fréquence : 5 groupes d'ondes par seconde, mais il faut remarquer que chaque onde grande ne représente qu'une fusion de deux ou plusieurs ondes : quelquefois la fusion est si parfaite qu'on a l'impression qu'il existe une seule onde grande. Amplitude, $20 \mu V - 180 \mu V$.

triques corticales, a cru pouvoir classer ces ondes en normales et pathologiques, d'après le nombre d'harmoniques obtenues pratiquement.

L'analyse harmonique pourrait donner quelques indications sur l'E. E. G., si la forme des ondes électriques sur un graphique donné était toujours la même. Mais sur l'E. E. G. normal nous trouvons différentes formes d'ondes qui peuvent être décomposées de manière très variable quant à l'analyse harmonique. On ne peut donc tirer pour le moment aucune conclusion sur la décomposition de l'onde électrique en séries de Fourier (analyse harmonique).

Sur l'E. E. G. d'un individu normal (fig. A et B), la fréquence des ondes reste presque toujours la même, alors que les amplitudes varient beau-

coup. Il se pose la question de savoir si la décharge synchrone des neurones corticaux se fait autour d'une onde d'amplitude donnée, suivant une certaine loi. Si l'on inscrit en abscisse les amplitudes des ondes corticales pendant 60 secondes et en ordonnée le nombre des ondes corticales d'une amplitude donnée, l'on obtient une courbe semblable à la

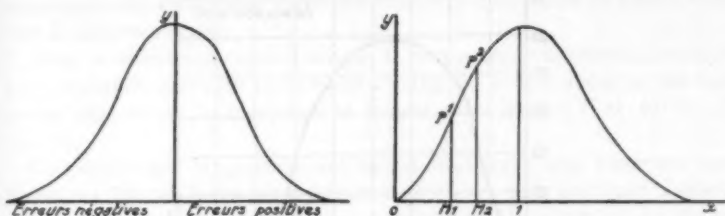


Fig. 1. — (D'après Lewis).

Courbe des erreurs expérimentales
de Gauss.

Courbe de distribution
de Maxwell.

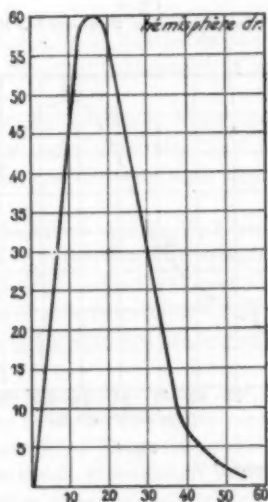


Fig. 2. — Moosohn, Hémisphère droit.

Dériv. fronto-vertex. Fréquence 13,2 H.

courbe de distribution de Maxwell (fig. 1). Cette courbe diffère de la courbe des erreurs accidentelles : courbe de Gauss. La courbe de Gauss représente les écarts possibles à la vraie solution, tandis que la courbe de Maxwell contient toutes les variations possibles ; la vraie solution ressortissant de la forme de la courbe.

La courbe de distribution de Maxwell n'est pas symétrique à l'axe

des y (comme la courbe de Gauss) : elle prend naissance à l'origine, passe par un maximum, puis décroît asymptotiquement à l'axe des x .

Les courbes obtenues par nous (selon la méthode décrite plus haut) chez les normaux ressemblent à la courbe de distribution de Maxwell ; le maximum de cette courbe a été considéré par nous comme l'amplitude

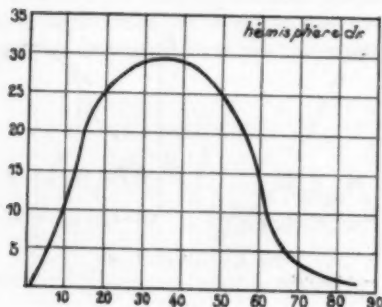


Fig. 3.

Mo...ohn, Hémisphère dr. Dériv. occipito-frontale. Fréquence 13,5 H.

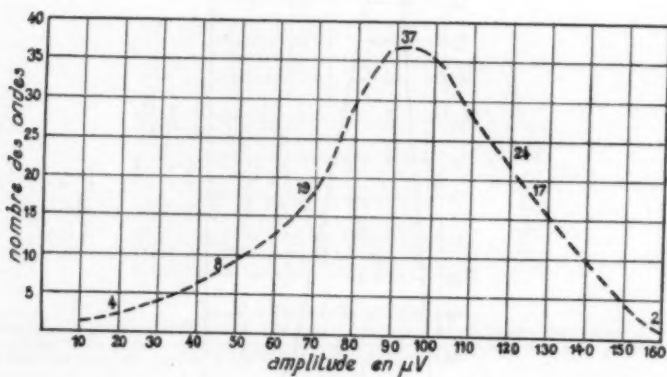


Fig. 4.

Tétanie après hyperpnée. Fréquence 11 H.

la plus probable autour de laquelle se produit la décharge synchrone des neurones corticaux. La mesure des amplitudes des ondes électriques a été faite par nous de la manière suivante : sur l'E. E. G. nous mesurons toutes les ondes électriques sur une verticale correspondant à la distance du sommet à la base, ne tenant compte que d'un seul versant, soit vers la positivité, soit vers la négativité (nos essais nous ont montré qu'on obtient le même résultat).

Chez les normaux la courbe de distribution des ondes électriques ressemble (comme nous l'avons déjà vu) beaucoup à la courbe de distribu-

tion de Maxwell, le maximum de la courbe représentant l'amplitude de l'onde la plus probable autour de laquelle se fait la décharge synchrone des neurones corticaux. La valeur de cette amplitude est de 30-50 μ V.

Dans les dérivations occipito-vertex, vertex-frontale et occipito-frontale (fig. 2, 3), les courbes de distribution des ondes électriques, ayant toujours la forme de la courbe de distribution de Maxwell, présentent néanmoins des différences en ce qui concerne l'amplitude de l'onde corticale la plus probable.

Dans la dérivation vertex-frontale, le maximum de la courbe (l'onde la plus probable) se trouve entre 10-20 μ V. (fig. 2), tandis que dans les deux autres dérivations, le maximum se trouve entre 20-30 μ V et 40-45 μ V (fig. 3).

On conclut que la synchronisation des décharges des neurones corticaux se fait en faveur de la région occipitale ; mais sur toute l'écorce cérébrale la décharge des neurones corticaux suit la même loi de distribution.

Dans les états pathologiques, la courbe de distribution se modifie. Les changements du milieu humoral influencent la courbe de distribution des ondes électriques.

Dans la tétanie en dehors de l'accès, nous avons trouvé une courbe de distribution normale des ondes corticales. Seul le maximum de la courbe (l'onde la plus probable) a souffert un léger déplacement vers la droite (40-50 μ V).

Après l'hyperpnée volontaire (qui produit une alcalose du milieu humoral) prolongée jusqu'à l'apparition d'un accès de tétanie, la courbe de distribution présente un déplacement très grand de son maximum vers la droite (l'onde la plus probable entre 80-100 μ V) (fig. 4). Ce dernier déplacement est total, la courbe gardant exactement la forme de la courbe normale.

Pendant le sommeil nous trouvons aussi des modifications : dans la période vigile, la courbe de distribution des ondes électriques présente une forme normale, mais avec l'apparition du sommeil et surtout du sommeil profond, la courbe de distribution subit un changement consistant en ce que le maximum de la courbe souffre un déplacement vers la gauche, de sorte que ce maximum se trouve autour de 10 μ V (fig. 5). Les ondes entre 0-10 μ V sont très nombreuses et nous les désignons par une partie hachurée représentant la partie ascendante de la courbe de distribution. Par conséquent dans le sommeil la courbe de distribution subit un déplacement très grand de son maximum vers la gauche, si grand que la branche ascendante de la courbe de distribution est presque absente (la partie hachurée).

Or, le sommeil représente la mise hors de fonction de l'écorce cérébrale (en dehors des autres centres) par un mécanisme de régularisation de la

fonction sommeil-veille; par contre, dans l'hyperpnée il existe une hyperexcitabilité de l'écorce cérébrale.

On pourrait conclure qu'une augmentation de l'excitabilité de l'écorce cérébrale (produite par un changement du milieu humoral, non par une lésion) détermine un déplacement vers la droite du maximum de la courbe de distribution (hyperpnée volontaire, tétanie), une inhibition de l'écorce cérébrale (sommeil) produit un déplacement vers la gauche du

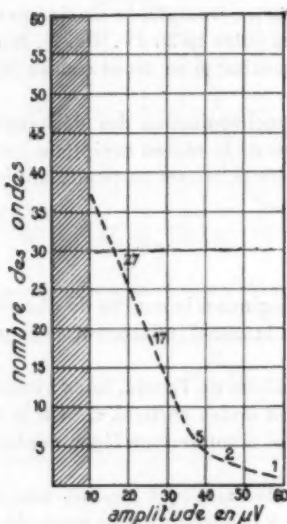


Fig. 5.

Sommeil (S). Fréquence 5 H exceptant les petites ondes.

même maximum; c'est dire que d'après la position du maximum de la courbe de distribution on peut prédire l'état de l'écorce cérébrale.

•*•

Nous avons analysé d'autre part la courbe de distribution dans divers états pathologiques produits par des lésions ou des tumeurs du système nerveux central.

Dans le petit mal, la courbe de distribution, au lieu d'avoir la forme en cloche, présente plusieurs maximums relatifs (10-20 μ V, 30-40 μ V et 50-60 μ V).

Dans l'épilepsie en dehors de l'accès, tout comme dans le petit mal, nous observons une courbe de distribution très irrégulière, avec plusieurs maximums relatifs; après l'hyperpnée les maximums relatifs souffrent des déplacements vers la droite (fig. 6, C. D.). L'analyse de la courbe de dis-

tribution, qu'on trouve dans le petit mal et dans l'épilepsie, nous indique un trouble de la décharge synchrone des neurones corticaux. C'est probablement dû au fait que la décharge électrique des neurones corticaux, même en dehors de l'accès, ne se produit plus autour d'une seule onde (le maximum de la courbe de distribution), car il existe plusieurs maximums relatifs autour desquels les neurones corticaux peuvent se dé-

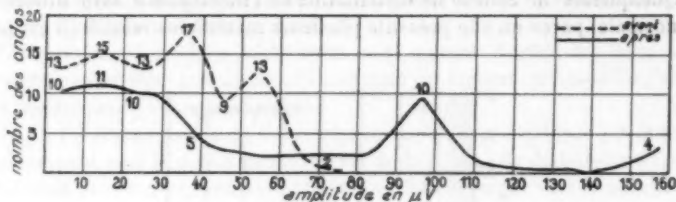


Fig. 6. — M. A. Epilepsie.

Avant et après l'hyperpnée. Dériv. vertex-frontale.

--- avant l'hyperpnée.

— après l'hyperpnée.

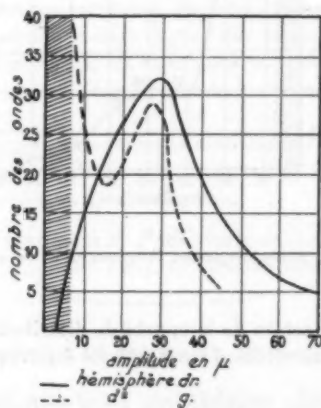


Fig. 7. — Stef. D. tru. Aphasie.

— hémisphère droit.

--- hémisphère gauche.

charger. Il existe donc un défaut de synchronisation de l'activité électrique des neurones corticaux. Cette opinion se rapproche de celle de Gibbs qui admet dans l'épilepsie une dysrythmie de l'activité électrique de l'écorce cérébrale.

Sur les courbes de distribution des prises chez les aphasiques on voit que la courbe de distribution du côté de l'hémisphère lésé est très irrégulière, présentant deux parties : une portion ressemblant à la courbe trouvée pendant le sommeil et une deuxième portion qui a une allure normale (fig. 7).

Dans quelques cas de tumeur cérébrale, la courbe de distribution des ondes électriques de l'hémisphère lésé est semblable à celle que nous trouvons pendant le sommeil, c'est-à-dire un déplacement très grand du maximum de la courbe vers la gauche, la courbe étant réduite presque à un seul versant avec une inclinaison très grande (fig. 8) (tumeurs du lobe temporal gauche).

Quelquefois la courbe de distribution de l'hémisphère sain diffère de la normale, parce qu'elle présente plusieurs maximums relatifs (il est pos-

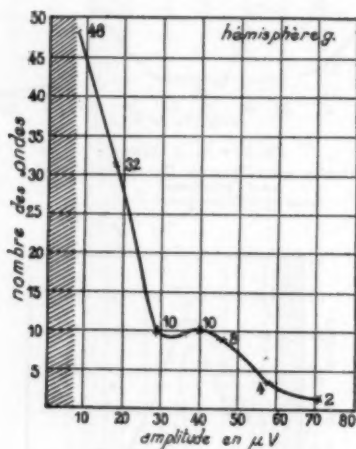


Fig. 8.

Ion ald. Tumeur lobe temp. Hémisphère gauche. Fréquence 6,2 H sans petites ondes.

sible que cette modification de la courbe de distribution soit due à la répercussion de l'œdème cérébral sur l'activité électrique de l'écorce cérébrale).

Dans les tumeurs sous-corticales (un cas à vérification nécropsique intéressait le ganglion genouillé externe, la malade ayant une hémianopsie gauche, une hémiplegie gauche), les courbes de distribution des deux hémisphères présentaient les caractères suivants : La courbe de distribution de l'hémisphère droit (malade) était réduite à un seul versant, mais l'obliquité n'était pas si grande que dans les tumeurs corticales. Du côté gauche, la courbe de distribution avait une allure normale.

Dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, nous trouvons quelquefois une asymétrie dans la courbe de distribution des ondes électriques des deux hémisphères : tandis que l'hémisphère du même côté que la tumeur présente deux maximums relatifs (40-50 µV et 80-100 µV), l'hémisphère du côté opposé présente une forme normale. Quand il n'existe pas d'œdème cérébral (dans les tumeurs sous corticales),

les courbes de distribution des ondes dans les deux hémisphères ont un aspect normal.

Dans quelques cas de comas produits par méningite pneumococcique, abcès cérébraux, la mise hors de fonction de l'écorce cérébrale se traduit par l'existence d'une courbe de distribution des ondes électriques limitée seulement à un seul versant avec une obliquité très grande, et, en plus, une portion de la courbe se prolonge irrégulièrement vers la droite, correspondant aux ondes très grandes.

Conclusions : L'analyse statistique nous permet d'entrevoir (avec une certaine probabilité) la qualité et l'intensité du facteur qui modifie l'activité électrique de l'écorce cérébrale.

Un état d'augmentation de l'excitabilité de l'écorce cérébrale produit un déplacement vers la droite du maximum de la courbe de distribution ; une inhibition de l'écorce cérébrale produit un déplacement vers la gauche du maximum de la courbe de distribution.

Au cours du petit mal, dans l'épilepsie, la décharge des neurones corticaux se faisant asynchroniquement, il existe plusieurs maximums relatifs de la courbe de distribution.

Les lésions de l'écorce cérébrale (œdème, ramollissement, tumeurs) nous donnent une courbe de distribution sur laquelle nous pouvons voir des modifications combinées, les unes dues au phénomène d'inhibition ou d'excitation, d'autres au dérèglement de la décharge synchrone de l'écorce cérébrale.

L'étude systématique de la courbe de distribution des ondes électriques corticales nous permettra d'entrevoir la nature du facteur qui a produit la modification de la courbe de distribution.

(Travail du laboratoire de Physiologie de la Clinique neurologique.
Dir. Prof. D^r Jonesco-Sisesti.)

Addendum à la séance du 30 mars 1939.

Etude de certaines réactions otolithiques chez un sujet atteint d'anxiété vestibulaire, par M. J.-A. BARRÉ.

En faisant cette communication, nous abordons un sujet délicat et qui semble avoir peu retenu l'attention des cliniciens, aussi bien de ceux qui s'occupent de l'anxiété sous ses diverses formes, que de ceux qui s'adonnent avec prédilection à l'étude de la pathologie vestibulaire. Bien que nos premières observations d'Anxieux vestibulaires remontent à loin déjà, nous avons attendu jusqu'à juillet 1938 (1) pour publier une première étude d'ensemble sur l'Anxiété vestibulaire. Certains des sujets qui souffraient de ce curieux syndrome nous paraissaient en effet mystérieux

(1) J. A. BARRÉ. L'anxiété vestibulaire. *Réunion neurologique de Strasbourg*, 8 juillet 1938 (sous la présidence du D^r Logre (de Paris)).

à certains égards, incompréhensibles dans certaines de leurs plaintes, et sans troubles vestibulaires objectifs grossiers ; nous voulons dire que les signes vestibulaires habituellement retenus par les cliniciens faisaient parfois totalement défaut chez eux.

En ces derniers temps, nous avons donné plus d'attention qu'autrefois à la symptomatologie otolithique, et nous avons observé divers anxieux chez lesquels cette pathologie spéciale pouvait être tenue pour responsable du déclenchement des accidents observés et de leur forme clinique ; c'est l'un de ces exemples que nous voulons présenter aujourd'hui.

Le Révérend Père Verdun, ancien interne des Hôpitaux de Paris, ayant lu le résumé de la première communication sur l'Anxiété vestibulaire que nous avons rappelée, pensa qu'un jeune homme qu'on lui avait confié pour rééducation, ressortissait au groupe que j'avais décrit et me l'adressa (1).

Il s'agit d'un sujet âgé de 19 ans dans le passé duquel on ne peut consigner qu'une adénite cervicale, survenue entre 9 et 10 ans, et qui nécessita un court séjour à Berck. M. L. est maigre, nettement scoliotique ; ses masses musculaires sont grêles, mais son intelligence est très vive ; il a une grande énergie morale et on sait dans son entourage « qu'il ne s'écoute pas ».

Il y a deux ans apparut la première atteinte des troubles qu'il présente actuellement. Au cours de la marche, il ressentit assez brusquement, et sans cause apparente, une impression de malaise indéfinissable, une angoisse sans douleur vraie associée à une sensation d'insécurité des membres inférieurs. Il n'eut pas de vertiges, pas de troubles auditifs, pas de troubles visuels, pas de céphalées ; il demeura parfaitement conscient, mais fut obligé de rentrer rapidement chez lui dans la pensée qu'un évanouissement le menaçait. Cet état dura quelques minutes seulement, après lesquelles il se retrouva tout à fait normal.

Ces incidents se répétèrent dans la suite de plus en plus fréquemment ; ils apparaissent toujours soit pendant la marche, soit à l'occasion d'un effort. Il se trouvait épuisé pour une marche d'une courte durée et, redoutant de plus en plus les promenades, en arriva à vivre confiné à la chambre pendant une première période de deux mois environ. Obligé cependant de rompre avec l'habitude de réclusion qu'il allait prendre, il eut l'idée, pour abrégé le chemin, de le parcourir à bicyclette, et fut tout étonné de faire cet exercice sans aucune difficulté, sans aucune fatigue, sans éprouver le moindre malaise. Par contre, ayant été à la même époque dans l'obligation de voyager en chemin de fer, il ne put le supporter et fut « très malade ».

Ces troubles qui durent depuis deux ans quand nous voyons M. L. ne sont pas constants : ils surviennent par périodes ; peu à peu l'intéressé a d'instinct utilisé la bicyclette pour lutter contre ses ennuis sans comprendre d'ailleurs pourquoi il pouvait se déplacer ainsi sans ennuis alors qu'une courte allée et venue à pied l'épuisait et provoquait les accidents redoutés.

Sa pression est de 12 pour la maxima et de 7 pour la minima ; son pouls passe facilement de 70 à 76. Sa respiration et sa circulation sont par ailleurs normales. Il existe une anémie globulaire moyenne.

Un premier examen neurologique ne décèle aucun trouble pyramidal, extrapyramidal

(1) Nous avons un plaisir particulier à remercier de son initiative notre excellent collègue et ami, le R. P. Verdun, qui a bien voulu assister aux examens auxquels nous avons procédé chez son malade et nous a fourni de très utiles remarques cliniques. Nous remercions également notre interne, M. Rohmer, qui a pris l'observation et examiné le malade avec nous.

ou cérébelleux. La sensibilité et les réflexes sont partout normaux. La motilité oculaire est parfaite.

Examen de l'appareil vestibulaire : Il n'existe pas de nystagmus spontané dans le regard direct, mais on provoque de petites secousses dans les regards de latéralité. Les bras tendus dévient horizontalement vers la gauche, régulièrement mais d'une manière minime, et nous notons à toutes ces épreuves, avec quelque étonnement d'abord, que la main droite sagittale au départ, effectue progressivement un mouvement de pronation, comme on l'observe fréquemment dans des perturbations pyramidales, dont tous les signes connus font défaut chez notre sujet. L'axe de la tête est légèrement dévié vers l'épaule gauche ; dans l'épreuve du fil à plomb, une déviation vers la gauche s'observe, minime mais constante.

A l'épreuve de Kobrak (50 cc. d'eau à 17° injectée lentement), on observe un début de réaction après 30 secondes à droite et 40 secondes à gauche. A droite, le nystagmus est très vif pendant 1'30" et cesse seulement après 2'30" ; il s'accompagne de forts malaises : le sujet est très pâle et se cramponne aux objets qui l'entourent. La réaction est nettement moins vive à gauche et dure en tout 2'25" ; les phénomènes subjectifs sont minimes. Les bras tendus et le corps dévient normalement après chacune de ces irrigations.

A l'épreuve calorique chaude (eau à 44°), le nystagmus apparaît après irrigation de 275 cc. à droite, mais ne s'accompagne d'aucun vertige et d'aucune nausée ; les bras et le corps dévient correctement. A gauche, la série des réactions n'apparaît qu'après irrigation de 300 cc., et quand le malade se lève, il ressent une pulsion vers la droite, rapelant en faible celle qu'avait provoquée l'irrigation froide de l'oreille opposée.

Epreuve rotatoire (10 tours en 20 sec.). On produit un nystagmus d'une durée de 40 sec. après rotation droite et de 45 sec. après rotation gauche ; mais on note que le nystagmus horizontal, produit après chaque rotation, ne prend pas la forme giratoire lorsqu'on incline la tête, comme il convient pour le produire. C'est là un premier fait anormal et qui a été retrouvé au cours d'une série de rotations consécutives et sur lequel nous reviendrons.

Epreuve voltaïque : La série des réactions prévues se produit à 5 mA. à droite et à gauche.

Cette première série d'épreuves montrait que l'appareil semi-circulaire n'était pas grossièrement altéré, mais que les réactions subjectives étaient vigoureuses ; l'absence de transformation giratoire du nystagmus retint spécialement notre attention.

On sait que pour les classiques, la transformation giratoire du nystagmus traduit l'activité normale des canaux verticaux ; mais différents auteurs, et en premier lieu MM. Aubry et Caussé, ont montré que les examens sur le lit tournant permettaient seuls d'étudier, dans des conditions indiscutables, la physiologie des canaux verticaux.

Les différentes épreuves sur le lit tournant furent faites et montrèrent des réactions absolument normales. Au point où en était l'examen nous notions donc que les canaux verticaux étaient normaux, malgré l'absence répétée de transformation giratoire du nystagmus horizontal provoqué par la chaise tournante.

C'est alors que nous recherchâmes l'épreuve de la contre-rotation oculaire non seulement en faisant dévier la tête latéralement sur le tronc, mais en latéralisant vers la droite ou la gauche, et en un seul bloc, le tronc, le cou et la tête. Nous n'observâmes aucun mouvement de contre-rotation oculaire, la « Gegenrollung » de Barany faisait totalement défaut chez notre sujet, et ceci fut constaté à de multiples reprises non seulement par nous-même, mais par tous les assistants de la Clinique.

Si nous rassemblons maintenant plusieurs des données qui précèdent, nous arrivons à cette idée d'ensemble qu'il est impossible de produire chez M. L. du nystagmus giratoire, et que l'absence totale de contre-rotation oculaire coïncide chez lui avec l'absence de transformation giratoire du nystagmus observée à l'épreuve rotatoire alors que les canaux horizontaux et verticaux montrent des réactions normales. Cette remarque nous conduisit : 1° à penser que l'appareil otolithique était atteint chez notre sujet, ce qui constituait un premier point de réelle importance, et 2° que l'absence de transformation giratoire du nystagmus horizontal provoqué sur la chaise tournante pourrait bien

avoir comme cause, non pas une altération des canaux verticaux comme on l'admet classiquement, mais bien une altération de l'appareil otolithique. Le réflexe opto-cinétique est normal dans ses diverses directions : horizontales et verticales. En plus de ces recherches ordinaires, nous avons tenté, en employant certains artifices expérimentaux, de produire un nystagmus opto-cinétique giratoire; mais comme à MM. Aubry et Causse, il nous a paru que les mouvements obtenus alors n'étaient ni franchement nystagmiques, ni franchement réflexes, ni franchement giratoires. Notre sujet s'est comporté alors comme plusieurs assistants de la clinique et nous ne pouvons par conséquent faire état pour lui de cette absence de nystagmus giratoire optocinétique.

Cherchant alors comment se comportait chez lui le réflexe oculo-cardiaque, nous avons provoqué rapidement une arythmie violente, et, si inquiétante au bout de quelques secondes, que nous avons interrompu cette recherche. Ce petit fait peut porter à penser que la région bulbaire a une sensibilité aux irritations particulièrement vive, et que certaines incitations peuvent occasionner des désordres importants.

Rapprochant alors ce que nous venions d'observer chez M. L. de ce que nous avons constaté chez quelques sujets atteints également d'anxiété vestibulaire et chez lesquels il était impossible de provoquer la contre-rotation oculaire, nous avons poursuivi chez notre sujet la série des réactions qui ont été considérées comme caractéristiques de l'activité des otolithes, les lapilli ou les sagittæ. Nous ne pouvons entreprendre un exposé complet de ce que nous avons observé, mais nous pouvons dire que si les mouvements réflexes des membres supérieurs rapportés par quelques auteurs à l'activité otolithique ne se sont pas produits chez notre sujet, à diverses reprises, au contraire, nous avons observé un mouvement de pronation de la main droite dans l'épreuve des bras tendus. Chez d'autres sujets atteints de troubles otolithiques, nous avons observé, dans les mêmes conditions, des phénomènes de supination. Nous notons le fait sans prétendre dès aujourd'hui qu'on puisse voir dans cette pronation ou supination la manifestation d'une activité otolithique perturbée, mais nous ne pouvons non plus nous empêcher de remarquer qu'il s'agit d'un mouvement giratoire autour de l'axe du membre; peut-être y a-t-il dans cette qualité du mouvement plus qu'une similitude évocatrice.

CONCLUSIONS.

1° L'étude des réactions de l'appareil vestibulaire d'un jeune sujet atteint d'anxiété vestibulaire nous a montré que l'appareil semi-circulaire était pour ainsi dire intact, alors que l'appareil otolithique était manifestement troublé. Cette dissociation peu fréquente, mais il est vrai peu recherchée encore, ajoute à notre observation clinique un intérêt tout spécial. On peut considérer dès maintenant que lorsqu'on soupçonne l'existence d'un trouble vestibulaire chez un anxieux, ayant les troubles que nous avons décrits, il y aurait intérêt non seulement à poursuivre l'examen des canaux semi-circulaires mais à envisager l'étude de l'appareil otolithique;

2° Nous sommes porté à penser que la transformation giratoire du nystagmus horizontal déclenché au cours de l'épreuve rotatoire, et qui est rapportée par les classiques à la mise en activité des canaux verticaux, pourrait bien ressortir non pas à la physiologie de ces canaux, mais à celle des otolithes;

3° L'inversion du nystagmus provoquée par la flexion maxima de la tête en avant et qui est restée mystérieuse jusqu'à maintenant dans son point de départ — ayant fait défaut chez notre sujet dont les canaux semi-circu-

lares étaient à peu près normalement excitables, tandis que l'appareil otolithique était atteint — est peut-être en rapport avec la physiologie de cet appareil (des lapilli ou des sagittae); c'est là une hypothèse que nous livrons à la critique de ceux que ces questions intéressent particulièrement;

4° Dans notre cas où les réactions otolithiques oculaires ont fait défaut, tout au moins au cours des recherches que nous avons pratiquées, on peut penser qu'il s'agit d'un *syndrome de déficit otolithique*, d'une absence des réflexes oculaires ordinairement rattachés à l'activité otolithique. L'idée vient alors à l'esprit de rapprocher cette absence de toutes les girations oculaires, du nystagmus giratoire obstiné qui dure pendant des années chez certains sujets atteints de syringobulbie. On est tenté de penser qu'il existe chez ces derniers un *syndrome d'irritation du système otolithique*.

Fait curieux, à noter en passant, chez l'immense majorité des syringobulbiques que nous avons eu à observer, les canaux semi-circulaires ont des réactions parfaitement normales comme chez notre sujet.

Cette observation apporte les premiers résultats d'une série de recherches cliniques sur l'appareil otolithique. Nous n'avons pu dans cette courte communication exposer la technique et l'instrumentation dont nous nous sommes servi, mais, si l'intérêt pratique de ces recherches devait quelque jour se préciser, nous ne manquerions pas de présenter à la Société, et nos instruments et notre procédé d'examen clinique.

Un type de dysgraphie parkinsonienne et tremblement n'apparaissant que dans certaines conditions (influence de l'attitude),
par ALAJOUANINE (Th.), R. THUREL et MOZZICONACCI. (*Paraltra ultérieurement.*)

Sur les méningiomes latents, par LHERMITTE, de MARTEL
et GUILLAUME. (*Paraltra ultérieurement.*)

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

AUBRY (A.), DARQUIER (J.), DECOURT (J.), DELAY (J.), DESOILLE (H.), GARCIN (R.), GAUTIER (M.), GOPCEVITCH (M.), HUDELO (A.), HESSE (J.), MATHIEU (P.), MICHAUX (L.), MOLLARET (P.), MORLAAS (J.), PÉRON (N.), M^{me} ROUDINESCO (J.), ROQUES (L.), RUDAUX (P.), SCHMITE (P.), SCHWOB (R. A.), SÈZE (S. de), SIGWALD (J.), THIEBAUT (F.), THUREL (R.), Neurologie. — Affections médicales du système nerveux. 1 vol. in-4°. Paris, 1939; Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 425 fr. rel.

Dans ce copieux volume, dont le regretté P. Schmite fut le directeur scientifique, est offerte une source de connaissances neurologiques actuelles concernant la sémiologie générale et les affections médicales du système nerveux, un second tome, consacré aux affections chirurgicales (en particulier aux tumeurs) et à la psychiatrie, devant paraître ultérieurement.

P. Schmite a rédigé également une part importante des articles : un rappel d'anatomie, d'histologie, de physiologie et d'histophysiologie, l'ensemble des grands syndromes cérébraux (cortex, sous-cortex, corps calleux et noyaux gris centraux), mésocéphaliques et bulbaires, chiasmatiques et hypophyso-tubériens, médullaires, périphériques et méningés, ainsi que certains chapitres plus spéciaux (hémiplegie cérébelleuse, myoclonies du voile du palais) ; la lecture de ces pages montrera la maîtrise de l'auteur trop tôt disparu.

Le reste de la sémiologie est exposé selon les subdivisions suivantes : troubles de la motilité volontaire (hémiplegie, paraplégie), par H. Desoille et M. Gautier ; les troubles du tonus (y compris les dystonies d'attitude), par M. Gopcevitch, l'épilepsie par R. Thurel, ainsi que les troubles de la sensibilité, les mouvements involontaires par J. Delay. L'étude des différentes catégories de réflexes est très minutieusement fouillée par J. Darquier, ainsi que celle des troubles trophiques par H. Desoille et M. Gautier. Un chapitre très remarquable est celui consacré à la neurologie oculaire par A. Hudelo, le plan en est d'une heureuse originalité (I. Sémiologie analytique. — II. Du symptôme à la maladie. — III. De la maladie au symptôme). M. Aubry expose successivement les autres troubles sensoriels, J. Delay les aphasies et les agnosies, J. Morlaas les apraxies, enfin J. Hesse les troubles du sommeil et les comas. Cette partie de l'ouvrage se clôt

sur l'étude de l'électro-diagnostic de P. Mathieu et celle, toute d'actualité, de l'électro-encéphalogramme normal et pathologique de J. Delay.

La série synthétique des grands syndromes groupe, à côté de ceux déjà cités et dus à P. Schmite, deux très longs et très clairs exposés de R. Garcin sur les syndromes cérébelleux et les syndromes labyrinthiques.

La seconde partie de l'ouvrage, la plus importante, et réservée aux affections neurologiques médicales, suit un plan anatomique. L'encéphale est envisagé tout d'abord au point de vue des troubles vasculaires par S. de Sèze et au point de vue des troubles infectieux par H. Desoille et J. Roudinesco ; l'étude des encéphalites par ces derniers auteurs représente un effort spécial et leur classification s'inspire des connaissances les plus récentes de la microbiologie des ultra-virus neurotropes et des données de l'histo-cytologie moderne. F. Thiébaud traite ensuite des tubercules cérébraux et H. Desoille des rapports de la tuberculose avec la démence précoce et de la syphilis cérébrale.

Les affections à lésions encéphaliques diffuses sont réservées à R. Thurel (encéphalopathies chroniques de l'enfance et atrophies et scléroses cérébrales tardives, celles intéressant les noyaux gris centraux à J. Delay (chorées) et à R. A. Schowb (dégénérescence hépato-striée et spasme de torsion). R. Rudaux a eu la charge des affections du tronc cérébral et du cervelet (à l'exception des atrophies cérébelleuses par N. Péron).

La moelle épinière est étudiée sous les mêmes angles. Les syndromes vasculaires sont dus à la plume de P. Mathieu, ainsi que les syndromes neuro-anémiques. Le domaine des infections médullaires vient ensuite, J. Darquier exposant les grands chapitres de la poliomyélite antérieure aiguë, des myélites, de la syphilis médullaire et du tabes. La sclérose en plaques et la neuro-myélite optique aiguë sont définies parallèlement par L. Michaux.

La syringomyélie est très clairement décrite par J. Decourt et R. Trotot, ainsi que le groupe de la sclérose latérale amyotrophique, de la poliomyélite antérieure subaiguë et chronique et de l'amyotrophie Charcot-Marie par J. Delay.

Une place à part est réservée à l'hérédodégénération spino-cérébelleuse, dont P. Molaret présente des synthèses cliniques, puis anatomiques et pathogéniques, communes à la maladie de Friedreich, à l'hérédodégénération cérébelleuse de P. Marie, à la paraplégie épidémique familiale du type Strümpell-Lorrain et à la dystasie aréflexique héréditaire de G. Roussy et G. Lévy.

Toute la pathologie des nerfs crâniens et rachidiens est remarquablement analysée par J. Sigwald, dont certains chapitres (névralgies, polynévrites) sont particulièrement riches en acquisitions modernes.

Chaque article contient une bibliographie récente s'ajoutant au rappel des principales sources anciennes ; la part de la thérapeutique et celle de la discussion diagnostique sont aussi larges que possible ; l'iconographie enfin est très riche et peut subir avantageusement la concurrence avec les publications étrangères les plus luxueuses.

H. M.

CLAVEL (Ch.) et LATARJET (M.). Anatomie chirurgicale du crâne et de l'encéphale. 1 vol., 258 p., 151 fig., Doin, édit. Paris, 1938, prix : 200 francs.

L'idée directrice de cet ouvrage publié sous la direction du Pr. A. Latarjet est de décrire le crâne et l'encéphale tels que la neuro-chirurgie les fait voir au chirurgien anatomiste. Cinq parties constituent cet ensemble. La première, dite de généralités, comporte l'étude de la boîte crânienne et des cloisons dures qui créent les loges intracrâniennes, puis celle du contenu du crâne et de ses rapports généraux. Les quatre autres grandes subdivisions se rapportent à la loge cérébrale, aux régions hypophysaire et supra-sellaire, à la région de l'isthme de l'encéphale, enfin à la fosse postérieure.

Il s'agit donc vraiment d'une étude d'anatomie topographique dans laquelle chacune des grandes régions est classée en subdivisions, elles-mêmes toujours systématiquement considérées dans leurs limites, leurs éléments constitutifs, leurs rapports, leurs voies d'abord. Les descriptions très claires sont accompagnées de nombreux schémas et reproductions radiographiques après injections opaques faites sur le vivant et sur le cadavre qui précisent la topographie des ventricules, cisternes liquidiennes et vaisseaux intracrâniens. Certains dessins enfin, grâce à d'ingénieuses dispositions des coupes, font saisir d'un coup d'œil la situation et les rapports des régions les plus difficiles à voir, donc à comprendre.

Les travaux très nombreux parus sur les tumeurs du cerveau considèrent toujours la question aux points de vue anatomo-pathologique, physiologique, clinique et opératoire ; mais aucune étude purement anatomique n'avait été écrite sur l'encéphale, envisagé sous l'angle chirurgical. Cet ouvrage dont la très belle présentation s'ajoute à son intérêt propre ne peut donc que recevoir le meilleur accueil de la part du chirurgien désireux de se consacrer à la neurochirurgie et s'impose en quelque sorte ; le neurologue y trouvera des détails et des figures qui l'aideront à améliorer les possibilités diagnostiques acquises au cours des plus récentes années.

H. M.

LECONTE-LORSIGNOL (Suzanne). Evolution des troubles de l'intelligence et du caractère à la puberté, 1 vol., 90 pages, Doin, édit. Paris.

Il existe une conception assez courante même dans le milieu médical, conception qui tend à faire de la puberté un remaniement complet de l'individu. On observerait l'apparition de tendances nouvelles, une transformation du caractère et l'éveil de certaines intelligences retardées.

L'auteur, dans ce travail, s'est donné pour but de rectifier cette erreur et démontre à l'aide de faits cliniques que la puberté n'enrichit guère l'intelligence, qu'elle fixe plus le caractère qu'elle ne le modifie.

La puberté marque le plafond de l'intelligence. Elle lui apporte cependant deux modes de pensées nouveaux ; la rêverie imaginative et l'esprit de logique, ce qui ne modifie pas le niveau mental du sujet. Le caractère, loin d'être modifié par cette période d'évolution physiologique, ne peut que voir ses troubles aggravés. Mais la puberté ne peut créer ces derniers, ni les améliorer ; modifiables avant cette puberté, ils sont irrémédiablement fixés après.

La puberté n'apporte pas la sexualité à l'être humain, si on ne comprend pas uniquement la sexualité comme l'aptitude à procréer ; elle la développe et la fortifie seulement. Toutefois l'apparition à cette époque du désir sexuel peut favoriser l'action des influences extérieures, et c'est alors que peuvent apparaître, sur un terrain prédisposé, certaines dépravations sexuelles.

L. rappelle les signes primordiaux de la puberté physique et dans ce domaine également montre qu'il ne saurait s'agir d'une véritable révolution ; elle n'apparaît que comme la fin d'une longue période et comme le commencement d'un état. C'est donc avant elle qu'il faut fortifier l'organisme, développer les mécanismes intellectuels, lutter contre les tendances fâcheuses du caractère, et toute intervention qui attend la puberté pour agir est trop tardive et inefficace.

Une bibliographie complète cette intéressante monographie.

H. M.

RIESE (Walther). (En collaboration avec André REQUET.) L'Idée de l'homme dans la neurologie contemporaine, un vol., 97 pages, Alcan, édit., Paris, 1938.

L'idée se fait jour que la division de l'homme en sphère physique et sphère psychique et l'étude séparée des deux constitue une méthode trop dogmatique, une interprétation en quelque sorte unilatérale de la vie humaine, trop éloignée du plan d'organisation de la nature. Les classifications et les séparations établies entre le domaine neurologique et psychique ne s'adaptent pas toujours facilement à ce plan ; aussi des tendances nouvelles se proposent d'envisager au contraire une vue d'ensemble de l'homme plus conforme aux conceptions actuelles. Ce sont ces essais de la neurologie contemporaine de développer une idée de l'homme, que l'auteur s'est donné comme tâche principale d'exposer dans ce volume.

Le premier chapitre représente une conférence, mais augmentée, faite par W. R. à la Société neuro-psychiatrique de Zurich sur *l'Idée de l'homme dans l'œuvre de C. v. Monakow*. Les discussions nées de ces conférences incitèrent l'auteur à traiter d'une façon plus détaillée certaines concordances et différences entre la doctrine de Monakow et les tentatives apparentées ; ainsi prirent naissance les deux autres chapitres de cet ensemble consacrés, l'un, à *l'Idée de l'homme dans l'œuvre de Freud*, l'autre à *l'Idée de l'homme dans l'œuvre de Goldstein*.

W. R. ne s'est pas contenté d'un simple compte rendu et le fait qu'il prend parfois position d'une façon critique et personnelle ajoute encore à la valeur de cet ensemble.

H. M.

GILBERT-ROBIN. Précis de neuropsychiatrie infantile. 1 vol., 311 pages, Doin, édit. Paris, 1939. Prix : 60 francs.

La neuropsychiatrie infantile a pour but l'étude et le traitement des anomalies de l'intelligence, du caractère et du comportement de l'enfant. Le seul ouvrage susceptible d'aider à l'étude de ce domaine particulier : « Les troubles mentaux de l'enfance », de Manheimer, datait de 1899 ; aussi importait-il d'exposer sur des bases nouvelles l'ensemble des connaissances acquises dans des questions d'ordre psycho-pathologique d'un intérêt journalier. C'est une telle lacune que vient de combler cet ouvrage dans lequel l'auteur se proposant un but essentiellement clinique et pratique, a écarté autant qu'il se pouvait toutes les discussions de doctrine.

G. R. passe tout d'abord en revue dans une première partie les différents types morbides d'enfants, les constitutions psychiques, les divers types de caractères et de comportement, les réactions caractérielles, les névroses infantiles, en s'attachant à rechercher toutes les causes possibles héréditaires, médicales, psychologiques, sociales de ces productions morbides. La seconde partie comprend les troubles liés à l'épilepsie et à l'encéphalite épidémique. Les troubles du rendement intellectuel : troubles comportant un déficit intellectuel qui relève de l'arriération mentale, troubles comportant un déficit intellectuel qui relève de processus démentiels, troubles consistant en retard scolaire, sans déficit intellectuel, font l'objet de la troisième partie de cet ouvrage.

Après un chapitre consacré aux différents types de démence infantile isolables, une cinquième partie d'ordre sémiologique comporte l'étude d'un ensemble de manifestations dont certaines n'avaient pas encore retenu l'attention des cliniciens, tels que rires et sourires morbides, troubles du regard d'origine psychique, ou de réactions morbides insuffisamment étudiées. La thérapeutique de ces troubles est riche et variable et relève de plusieurs méthodes : thérapeutique médicamenteuse par voie somatique, éducation et rééducation, psychothérapie ; elle peut donner des résultats excellents mais doit être judicieusement appliquée.

Un tel ouvrage présente donc un très réel intérêt pour le clinicien, les psychologues et d'une manière générale pour tous les éducateurs.

H. M.

STOKVIS (Berthold). *Signification de la psychologie expérimentale dans la Médecine* (De beteekens der experimenteele Psychologie in de geneeskunde). 1 vol., 25 p., Uitgevers-Mij de Tijdstroom, Lochem, 1939.

Cet opuscule contient la leçon inaugurale de S. comme professeur agrégé de psychologie expérimentale. L'auteur rappelle comment le médecin orienté par son éducation vers les sciences naturelles est enclin à sous-estimer les branches d'une science dont l'étude n'implique pas des méthodes d'examen exactes et systématiques. C'est à tort cependant que la psychologie expérimentale est rangée dans cette dernière catégorie ; de nombreux travaux ont été accomplis depuis Lotze, et grâce à ces progrès il est avéré qu'au cours d'une maladie organique se produisent certaines modifications psychologiques.

Le psychologue aura recours aux moyens que lui fournissent les méthodes d'expérimentation modernes pour l'étude exacte de l'individu lui-même en tenant compte de toutes les influences extérieures.

Dans la seconde partie de cet exposé, l'auteur justifie le droit d'existence et le bien-fondé de la psychologie expérimentale et de ses méthodes d'étude. Puis il s'étend sur sa valeur en tant que science médicale ; elle présente un intérêt plus certain à la fois pour le diagnostic positif et différentiel, ainsi qu'au point de vue thérapeutique ; enfin elle intéresse également le médecin légiste. Après avoir mis en lumière toute la valeur de la psychologie expérimentale par rapport à la psychothérapie, S. montre encore à l'aide d'expériences et d'exemples personnels à quel point ces deux méthodes sont intimement liées : l'une et l'autre s'efforçant de saisir d'une façon concrète le caractère individuel et particulier du cas à examiner. Le but de la psychologie expérimentale médicale mériterait d'être défini comme étant la tendance vers une évolution qui, s'appuyant sur des bases modernes, la met au service de la médecine par l'emploi de tous les moyens nouveaux en son pouvoir.

H. M.

HEUGEL (D.). *L'auto-entraînement en tant qu'expérience vécue* (Autogenes Training als Erlebnis), un vol., 70 pages, édit. S. Hirzel, Leipzig, 1938. Prix : R. M. 4, 80.

Ce travail tire son intérêt, assez spécial, du fait qu'il s'agit d'une auto-observation dans un domaine nouveau. Le jeune auteur, physiquement et intellectuellement surchargé, s'est soumis au procédé d'exercice systématique du prof. I. H. Schultz, pour des troubles vasculaires et généraux ayant entraîné une insomnie assez grave. Ainsi sont exposées les impressions nées d'une longue suite d'expériences vécues dans l'instruction de l'autosuggestion et de l'autoconcentration.

Le lecteur peut suivre au cours de cette expérience qui se prolonge pendant des mois l'évolution de compensation et de contrôle médical, amenant petit à petit l'harmonisation individuelle tant au point de vue de l'état général que vaso-moteur. Cette méthode de détente et de permutation progressive exige une grande aptitude de contemplation introspective, d'objectivation soignée et de discipline spontanée. La préface de son maître I. H. Schultz ne donne qu'un reflet très sommaire de cette médication curative élaborée par lui-même pendant de longues années et mise en œuvre dans des cas spéciaux, médicalement examinés.

Ce travail constitue donc un document intéressant dans ce domaine à de multiples points de vue.

H. M.

SCHIPKOWENSKY (N.). *Schizophrénie et meurtre. Contribution à la biopsychopathologie du meurtre* (Schizophrenie und Mord. Ein Beitrag zur Biopsychopathologie des Mordes). 1 vol., 186 pages, J. Springer, édit. Berlin, 1938. Prix : R. M. 18.

Cette monographie dont la réalisation fut facilitée grâce à la participation de la direction de santé publique bulgare, du service d'échange académique à Berlin et de la clinique neuro-psychiatrique de Munich, fut inspirée par le P^r Bumke. Elle comporte les grands chapitres suivants : I. Vie et instinct de mort. — II. Rêve-psychose-meurtre. — III. Histoire naturelle des meurtres. — IV. « Schizophrénie et meurtre », cette dernière partie la plus importante, occupant les deux tiers de l'ensemble.

Partant du problème du meurtre qui a occupé de tout temps l'imagination et le sentiment moral des peuples ainsi que l'intérêt scientifique des théoriciens, philosophes, médecins et juristes, l'auteur a exploré les biographies de tous les criminels examinés de 1906 à 1937 dans les hôpitaux de Munich. Il souligne la nécessité de considérer toujours les questions biologiques et psychologiques pour pouvoir comprendre les actes des meurtriers dans leur modalité personnelle et générale. C'est sur elle que les criminalistes ont souvent fondé leurs théories, visant à trouver l'affirmation de leurs propres hypothèses et idées dans les cas analysés. S. partant de conceptions opposées a étudié le cas de chacun de ces criminels, le contenu et le dynamisme de leur expérience du meurtre ; il estime avoir ainsi découvert dans la formation si diverse du délit une ligne d'origine commune à tous les malades. Il en arrive à désavouer les théories criminologiques de Lombroso, de Freud et d'autres auteurs. Pour lui, le meurtre n'est pas à concevoir comme l'expression d'une pulsion primitive de la mort : il est tout aussi peu un suicide camouflé qu'inversement, le suicide n'est meurtre camouflé. Au contraire, il existe une puissance immense, chez les êtres vivants qui les pousse dans une lutte pour la réalisation de l'immortalité. Le sommeil est la forme perfectionnée de l'intro-activité primitive biologique (Lhermitte, etc.) ; de même le rêve est l'intro-activité psychique de l'homme vivant et parvenant dans des conditions normales à rassurer l'existence de tous les traumatismes psychiques. Chez les schizophrènes surgissent aussi, il est vrai, des biopsychismes oniriques pendant l'état de veille, mais le dynamisme fondamental de la psychose n'a pas d'affinité biopsychique avec le rêve : il existe donc là uniquement une ressemblance structurale. Dans l'être humain, les forces positives constructives sont fixées et prédominantes. Ni le primitif, ni l'enfant, ni l'homme civilisé, ne sont donc au fond des criminels en puissance. Les facultés destructives de l'homme servent exclusivement à rendre possible son activité constructive, dans des circonstances normales. La *disposition* au meurtre par exemple est motivée par la seule raison de la protection de l'individu et de l'espèce. Chez le schizophrène, le crime est commis parce que le malade se considère en état de légitime défense.

Ainsi maints schizophrènes « réussissent » à se « sauver » du risque imminent de la catastrophe. D'autres schizophrènes étendent leur propre insuffisance et leur propre ruine à toute l'humanité et sacrifient leurs proches ou des étrangers pour prévenir de cette manière le malheur des autres. Dans tous les cas l'auteur a constaté : 1° cette impulsion inquiétante des schizophrènes à l'instabilité entre suicide et meurtre ; 2° des projets et tentatives de suicide avant, pendant et après le crime. Jusqu'à présent la biopsychopathologie de l'homicide schizophrénique est restée inexplorée. Les réactions secondaires qui découlent du meurtre comme l'exposé des motifs impénétrables, le choix inexplicable de la victime, la futilité des raisons, la cruauté ou l'exécution bizarre du forfait, le bien-être après le meurtre, la réaction consécutive singulière, dépassant de beaucoup le manque de repentir, s'observent fréquemment chez les criminels schizophrènes mais ne sont cependant pas spécifiques. Non seulement quelques-uns de ces symptômes mais des complexes entiers peuvent aussi apparaître lors de meurtres commis par des psychopathes. Jamais manifestation du complexe d'Edipe ne s'est révélée à S. dans ces situations critiques des schizophrènes examinés ni dans les cas retrouvés dans la littérature. Par contre la tendance au bonheur comme instinct humain spécifi-

que ne s'est pas toujours trouvée détruite même par la psychose. A signaler la relativité de la résistance instinctive contre le meurtre chez les malades schizophréniques : il s'agit d'un facteur irrationnel et mystérieux de la schizophrénie. Trois pages de bibliographie complètent cet ensemble.

W. P.

TRAMER (M.). *Disposition et production. — Aptitude comme instrument d'augmentation de l'activité humaine. Contribution à la biologie humaine* (Bereitschaft und Leistung. Bereitschaft als Instrument der Steigerung menschlicher Aktivität. Ein Beitrag zur Humanbiologie), 1 vol., 84 pages, B. Schwabe, édit. Bale, 1938.

Excellente monographie dont le sous-titre énonce tout un programme du psychiatre suisse. T. expose en détail les termes techniques dont il se sert, les « instruments » tels que les dispositions, les instincts, les réflexes absolus et conditionnés, la mémoire, les automatismes, l'intelligence, l'intuition et les complexes.

En opposant les qualités et les tendances qui augmentent ou développent le rendement humain aux dispositions nuisibles, l'auteur parvient à des doctrines générales susceptibles de stimuler l'activité individuelle et la production collective. Travail intéressant et instructif du point de vue psycho-hygiénique et thérapeutique par le travail.

W. P.

STRÖMGREN (E.). *Contributions à la doctrine de l'hérédité en psychiatrie, d'après les investigations portant sur une population insulaire.* (Beiträge zur psychiatrischen Erblehre. Auf Grund von Untersuchungen an einer Inselbevölkerung), 1 vol., 259 pages, 62 tableaux. *Acta psychiatrica et neurologica* (supplementum XIX), 1938.

Monographie très approfondie tendant à mettre au point la variété des conceptions et des méthodes relatives à la doctrine héréditaire psychiatrique. Elle met en évidence : 1° la défectuosité de la systématisation psychiatrique et de la marche héréditaire des psychoses (des troubles mentaux); 2° les difficultés de l'exploration familiale visant à découvrir ce qui est transmis et comment ceci est transmis, 3° l'importance d'un pronostic tiré de l'hérédité empirique mais en quelque sorte exact, sinon infaillible. Le plan du travail est donc le suivant : recherches sur la morbidité psychiatrique de la population moyenne, en partie à l'aide de méthodes d'épreuve généalogiques, en partie à la suite d'un recensement; pour cela il faut une population rigoureusement délimitée, même isolée, assez grande toutefois pour permettre l'utilisation statistique et suffisamment représentative pour un pays tel que le Danemark. Pour des raisons que l'auteur détaille au chapitre III, il s'est décidé pour l'île de Bornholm, dont les habitants remplissent parfaitement les exigences requises pour permettre des conclusions et des comparaisons avec les chiffres obtenus à l'étranger. Après une revue des problèmes particuliers à l'investigation héréditaire psychiatrique, S. rappelle les examens antérieurs plus ou moins importants, expose la situation de Bornholm du point de vue géo et démographique et signale les avantages du matériel recueilli en ce lieu. Quant à la psychologie de ses habitants, il profite de ses études littéraires et de ses observations pour fixer les qualités normales psychiques. Suit une analyse critique de la morbidité psychiatrique dans la population moyenne et un rapport de 4 séries de recherches personnelles ; trois de ces séries sont établies d'après les individus pris au hasard dans la masse et la quatrième par numération de tous les anormaux psychiques rencontrés dans une même commune. L'auteur en déduit, par calcul, les probabilités morbides pour les différentes formes de psychoses et parvient ainsi à un taux relativement élevé de 12 % parmi les adultes psy-

chopathes de Bornholm et du Danemark. Puis, il fait d'une part le dénombrement de toutes les personnes résidant à B. le 1^{er} avril 1935 et atteintes d'aliénation mentale, d'autre part un enregistrement de tous les cas de maladie mentale depuis 1892. C'est sur cette base que sont exécutés les calculs relatifs à la fréquence des psychoses ; les chiffres sont ensuite mis en parallèle avec ceux d'autres pays.

L'auteur donne 62 tables démographiques relatives à l'âge, à la profession, au nombre, au poids des habitants ; il les compare à la fréquence des anomalies psychiques rencontrées aux différents âges. Les illustrations mathématiques de quelques méthodes statistiques, plus encore le coup d'œil rétrospectif et surtout les indications de l'auteur en ce qui concerne les changements héréditaires psychiatriques (chap. IX) méritent d'attirer l'attention des médecins et hygiénistes sur les possibilités ultérieures dans ce domaine. 7 pages de bibliographie.

W. P.

ZIMMAN (Léon). *Thalamus optique. (Thalamo optico)*, 1 vol., 161 pages, 128 fig., Aniceto Lopez, édit. Cordoba, 1938.

Ce travail relatif à une question qui comporte encore de nombreuses inconnues s'ouvre après une courte introduction sur un chapitre de philogénèse dans lequel l'auteur fait une synthèse de l'évolution du système nerveux dans toute l'échelle zoologique, puis s'attache plus spécialement à l'étude du diencéphale chez les mammifères. Suit un chapitre d'étude ontogénique qui ne comporte pas moins de 31 microphotographies permettant de suivre le texte en quelque sorte pas à pas. Cent trente pages sont réservées à l'anatomie humaine du thalamus, l'auteur y montre l'existence de connexions entre le thalamus et le cortex et discute les interprétations possibles des phénomènes de dégénération rétrograde. Les valeurs fonctionnelles successivement attribuées au thalamus sont exposées rapidement ; physiologiquement cette formation doit à l'heure actuelle être considérée comme n'exerçant aucun rôle moteur mais constituant le grand relai sensitivo-sensoriel.

Les chapitres consacrés à la pathogénie et à la pathologie sont suivis du résumé des quatre observations de tumeurs thalamiques observées jusqu'à ce jour en Argentine et d'un cinquième cas personnel inédit soigneusement exposé.

Quatre pages de bibliographies et une riche iconographie complètent cette thèse très remarquable.

H. M.

Travaux de l'Institut anatomique de Sendai (Arbeiten aus dem Anatomischen Institut Sendai), 1 vol., Université Impériale japonaise de Sendai, 30 mai 1938.

Ce cahier XXI comporte l'ensemble des travaux parus au cours des années 1937-1938. Il s'agit de publications faites sur les sujets suivants. Par Ikeda : Sur les rapports mutuels des organes sensoriels dans leur développement normal et provoqué expérimentalement ; par Suzuki : Contributions à l'anatomie de l'épithalamus, surtout de l'épiphyse, chez les primates ; par Yamada : Remarques sur la voie pyramidale chez l'échidna ; par le même auteur : Contributions à l'anatomie de l'épithalamus, à savoir de l'épiphyse chez l'échidna ; par Ogawa : Sur les cétacés dentés au Japon ; par Fuse : Contributions à l'anatomie du nucleus ruber tegmenti chez le *Delphinus delphis* L. ; par le même auteur : Contributions à l'histomorphologie du corps mamillaire en qualité de noyau incomplet ; par Fuse : Sur un noyau jusque-là inconnu comparable au noyau olivaire du tubercule quadrijumeau antérieur chez quelques dauphins. Il s'agit donc d'un ensemble de recherches intéressantes au point de vue anatomique et ontogénique pour la plupart illustrées de belles microphotographies.

W. P.

ANATOMIE

CAMPBELL (Colin). Variations dans la vascularisation et dans la teneur en oxydases de différentes régions du cerveau du chat (Variation in vascularity and oxidase content in different regions of the brain of the cat). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, v. 41, n° 2, février, p. 223-242, 12 fig.

C. souligne l'intérêt de telles recherches qui n'avaient encore été pratiquées que sur le cerveau du rat, et a fait porter ses investigations sur les régions cérébrales du chat les plus évoluées : noyaux de la base, néo-cortex cérébral, archicortex et cortex cérébelleux. L'archicortex est en général pauvrement vascularisé ; la région à plus faible vascularisation correspond à la lame radiée de l'hippocampe. Au niveau des noyaux de la base, le globus pallidus est faiblement vascularisé alors que le corps géniculé latéral présente la plus grande vascularisation, parmi les régions étudiées. Les lames III et IV du néocortex pariétal sont riches en vaisseaux ; toutes les autres lames sont, dans ce domaine, assez comparables entre elles. Le cortex cérébelleux est au même point de vue comparable au néocortex pariétal, la couche granuleuse étant la plus riche.

La recherche de la teneur en oxydases de la majeure partie de ces régions montre l'existence d'un rapport direct entre cette teneur et le degré de vascularisation. Une telle corrélation renforce l'idée qu'il s'agit ici d'une question d'activité du métabolisme local.

H. M.

FREY (E.). Recherches anatomo-comparatives sur la racine basale optique, la commissure transversale de Gudden et sur une communication de la rétine avec la région végétative de l'hypothalamus par une « racine dorsale hypothalamique » du nerf optique chez les amniotes. (Vergleichend-anatomische Untersuchungen über die basale optische Wurzel, die Commissura transversa Gudden und über eine Verbindung der Netzhaut mit dem vegetativen Gebiet im Hypothalamus durch eine « dorsale hypothalamische Wurzel » des Nervus opticus bei Amnioten). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, vol. 39, fasc. 2, 1937, pages 255-290, et vol. 40, fasc. 1, pages 69-126, 59 fig.

Etude poursuivie sur toutes sortes de reptiles, d'oiseaux, sur le cobaye et sur l'homme à l'aide des techniques de coloration et d'impregnation les plus récentes exécutées aux Instituts d'Investigation cérébrale de Zurich et d'Amsterdam.

Les recherches comparatives anatomiques sur le système de la racine basale optique avec son noyau et ses communications secondaires indiquent un comportement analogue dans toutes les espèces examinées. Ce qui est typique pour cette racine, c'est sa position basale par rapport au chiasma et aux bandelettes optiques, son élargissement en plan horizontal d'avant en arrière, certains rapports topographiques avec la commissura transversa Gudden, enfin son orientation vers le point de départ de la racine de l'oculomoteur, avec laquelle le noyau basal optique vient en contact plus étroit. En outre il existe chez les vertébrés les plus inférieurs examinés (reptiles, oiseaux) une jonction directe du noyau basal optique au domaine du nerf oculomoteur. L'homologie d'organisation du système basal optique qui s'étend à toutes les classes de vertébrés examinés, permet une généralisation à tous les mammifères. En outre, il existe nombre de connexions secondaires du noyau basal optique avec différents systèmes du cerveau moyen. Evidemment la racine basale optique représente une vraie voie réflexe op-

tique, dont l'importance principale consiste dans la réalisation d'une communication directe avec la région des noyaux du nerf oculo-moteur. La signification physiologique de cette voie réflexe s'accroît par ses relations avec d'autres systèmes de fibres et de noyaux avec le cerveau moyen par l'intermédiaire de nombreuses jonctions secondaires. La racine basale optique et son noyau sont en rapport topographique étroit avec la commissure transverse de Gudden.

Cette circonstance permet d'identifier exactement le noyau de la commissure transverse, le corpus geniculatum mediale, chez les reptiles, et de retrouver ces formations chez les oiseaux. La racine hypothalamique optique est décrite pour la première fois chez les mammifères. Elle est dans un rapport topographique déterminé avec le chiasma et représente un pendant de la racine basale optique. La racine dorsale (chiasmaticque) présente des relations avec la formation du noyau enfermant le recessus opticus. Ce noyau contient des cellules ganglionnaires qui, d'après leurs qualités morphologiques, rappellent les éléments végétatifs. La racine hypothalamique optique contient des fibres qui s'entrecroisent en partie dans la ligne médiane au front du recessus et divergent surtout latéralement du recessus au niveau des noyaux. Dans l'optique toute la racine hypothalamique occupe une position dorsale et médiane. Du point de vue embryologique et comparatif F. souligne l'importance phylogénétique de la racine hypothalamique (par rapport à la paroi du recessus). Cette racine contient en outre les fibres optiques myéliniques centripètes des faisceaux amyéliniques qui, chez l'homme, se trouvent principalement dans le segment supérieur du noyau médian du tuber. Chez le cobaye il existe de même dans le faisceau optique hypothalamique des fibres fines amyéliniques entre les fibres typiques myéliniques optiques. Ce système amyélinique semble de nature sympathique. Seules de nouvelles recherches permettront de conclure. L'auteur montre encore toutes les corrélations qui indiquent des rapports fonctionnels importants entre la partie hypothalamique des voies optiques, le système ventriculaire et la région végétative de l'Hypothalamus. Suit une théorie proposant la participation de la racine basale optique à l'innervation parasymphatique des pupilles et de la racine hypothalamique à l'innervation sympathique des pupilles.

De plus l'auteur discute l'éventualité d'une communication sympathique dans la racine dorsale chiasmaticque ; elle jouerait un rôle général régulateur dans la fonction de l'appareil visuel périphérique, spécialement au sens d'une régularisation de processus d'adaptation dans la rétine. Enfin l'auteur tient à prouver que les indications de Steinach concernant le manque constant de la réaction consensuelle des pupilles à la lumière chez des animaux à croisement optique total, nécessitent un contrôle à part, puisqu'on a réussi à constater une réaction consensuelle positive chez le pigeon et le cobaye.

W. P.

GOUREVITSCH (M.) et CHATSCHATOURIAN (A.). Variabilité de la structure de l'écorce cérébrale. La région pariétale supérieure de l'homme. Les travaux de l'Institut du Cerveau, Moscou, 1938, III-IV, pages 275-312, 10 fig., résumé français, texte russe.

La variabilité dans la disposition de la région pariétale supérieure est spécialement liée aux particularités topographiques des sillons interpariétal et pariéto-occipital, ainsi qu'aux caractères des formations architectoniques situées dans la profondeur de ces sillons. La variabilité dans l'étendue de la surface de cette région est insignifiante en comparaison de celle des autres régions. La variabilité de la disposition des champs architectoniques dans l'écorce de la région considérée est en connexion avec la variabilité topographique des sillons et des circonvolutions superficielles et profondes. (L'étude topographique de ces dernières étant facilitée par les méthodes de reconstruction

stéréoscopique et par les cartes graphiques). Dans les cerveaux à sillon interpariétal faiblement développé, les circonvolutions de la profondeur de ce sillon sont toujours très développées ; dans le cas de faible développement du sillon, la formation de Smith est principalement située dans la profondeur du sillon pariéto-occipital. Les auteurs espèrent les constatations faites au niveau des formations pariéto-occipitales ; l'établissement de ces formations correspond aux données cliniques et constitue un élément important dans le problème des localisations.

H. M.

KONONOVA (E.). La variabilité de la structure de l'écorce cérébrale. La région frontale de l'homme. *Les travaux de l'Institut du Cerveau, Moscou, 1938, III-IV, pages 213-274. Résumé français, texte russe.*

Il existe une grande variabilité dans la structure macroscopique et cytoarchitectonique des champs de la région frontale, variabilité rendant impossible la composition d'une carte cytoarchitectonique susceptible d'embrasser tous les cas individuels. Tous les champs de la région frontale, malgré leur différenciation structurale, peuvent cependant être unifiés par des traits communs. La présence, dans la région frontale, de nouvelles formations incomplètement différenciées et ayant des positions intermédiaires entre les champs fondamentaux, autorise à admettre que la différenciation dans la structure de la région frontale se continue encore. Une très grande variabilité s'observe dans la structure, la grandeur et la disposition de ces formations intermédiaires. Il n'existe aucune prédominance dans un même cerveau, d'un hémisphère sur l'autre, au point de vue de la structure et de la grandeur de la région frontale et de ses différents champs.

H. M.

STANKEVITSCH (I. A.). Le développement de la région pariétale inférieure chez l'homme après la naissance. *Les travaux de l'Institut du Cerveau, Moscou, 1938, III-IV, pages 107-155. Résumé français, texte russe.*

Travail basé sur l'étude de la région pariétale inférieure (P. I) de 15 hémisphères cérébraux de nouveau-nés ou d'enfants de moins de 7 ans, et sur les comparaisons faites avec des cerveaux d'adultes antérieurement examinés par S. Les champs et leurs subdivisions dans cette région sont identiques chez l'enfant et l'adulte ; par contre, en coupes frontales, les dessins des sillons présentent une complication croissante des reliefs en raison du développement considérable des circonvolutions pariétales profondes. Chez l'enfant il existe, du point de vue architectonique, des limites nettes entre les champs de la région considérée et les formations voisines, sans doute en raison de l'absence à cet âge, du développement des adaptations limitrophes. Dès la naissance la formation des différentes couches est complètement terminée et les particularités propres se distinguent nettement. La largeur de l'écorce des champs de la région pariétale inférieure augmente progressivement, fait plus que doubler d'épaisseur de la naissance à 7 ans ; à ce moment elle est pratiquement identique à celle de l'adulte. L'accélération considérable de cet épaissement se manifeste surtout lors des premières semaines et des premiers mois ; les modifications dans la largeur des différentes couches de l'écorce semblent correspondre à certaines lois.

Au cours du développement postnatal on observe une raréfaction progressive des éléments cellulaires de toutes les couches. A cinq mois et demi toutes les cellules des différentes couches ont atteint leur complète différenciation, mais la croissance des cellules corticales se poursuit à un rythme variable suivant les couches. (A noter les caractères particuliers d'évolution cellulaire de la couche V.)

La surface des champs de la région étudiée augmente progressivement avec l'âge.

l'importance et le rythme de cet accroissement varient suivant les champs. Les résultats obtenus par la mesure de la surface de l'écorce de la région pariétale inférieure, dans les sillons et en dehors d'eux, montrent que depuis la naissance les deux tiers de la surface de l'écorce sont dissimulés dans la profondeur des sillons. A noter que la région P.I. quadruple presque de surface vers l'âge de deux ans, par rapport à son étendue à la naissance ; fait à souligner, en raison de ses rapports possibles avec le développement fonctionnel de l'enfant à la même période. Cette étude confirme par ailleurs certaines données philogéniques antérieurement obtenues sur les cerveaux d'adultes.

H. M.

STOLL (Roland). L'agénésie de l'hypophyse et de la thyroïde est sans influence sur le développement de l'embryon de poulet. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 9, pages 926-928.

Ces nouvelles recherches montrent que l'agénésie de l'hypophyse, de la thyroïde, d'une grande partie du cerveau et des deux premiers arcs branchiaux sont sans influence sur le développement général de l'embryon de poulet, sur celui des autres organes et spécialement sur la différenciation des autres glandes endocrines.

H. M.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ALEXANDER (Léo) et LOONEY (Joseph). Propriétés physico-chimiques du cerveau spécialement dans la démence sénile et l'œdème cérébral (Physical-chemical properties of brain, especially in senile dementia and cerebral edema). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1938, 40, n° 5, novembre, pages 877-902, 18 fig.

Dans ce travail basé sur l'examen de 22 cas, les auteurs montrent que l'on peut apprécier quantitativement l'atrophie ou l'œdème cérébral par le rapport existant entre la capacité crânienne et le volume ou le poids du cerveau ; ces deux derniers éléments ne suffisent pas à donner, seuls, une indication nette quant à l'atrophie ou à l'œdème. Ce rapport différentiel entre la capacité crânienne et le volume du cerveau répond à la différence entre ces deux variables, exprimée en pourcentage de la capacité crânienne. Les chiffres varient normalement entre 4 et 9 %. Un rapport inférieur à 4 traduit l'œdème ; supérieur à 9, l'atrophie.

La teneur en eau dans la substance grise est nettement et constamment plus élevée que dans la substance blanche. Les valeurs normales sont de 84 à 86 % pour la première, de 67 à 72 % pour la seconde ; les variations extrêmes allant de 66 à 80 % pour celle-ci, et de 83 à 87 % pour celle-là. Pour la substance grise la plus forte teneur en eau correspond au chiffre le plus élevé de cendres (surtout des électrolytes). La teneur en eau de la substance blanche ne présente aucun rapport précis avec celle de la substance grise et n'est pas en relation nette avec l'état d'œdème ou d'atrophie du cerveau ; aussi dans ces deux cas ne peut-on parler d'une élévation ou d'une diminution de la quantité d'eau. La capacité limite du tissu cérébral œdématié est augmentée après la mort ; celle des cerveaux atrophés ou simplement celle des territoires localisés d'atrophie corticale est abaissée ; en conséquence le point isotonique se trouve plus élevé dans la substance cérébrale œdématiée et plus bas dans la substance atrophée. A noter que ces états pathologiques ne sont pas en rapport avec une variation significative du pH post mortem ; celui-ci paraissant sous la dépendance probable de la glycolyse post mortem.

H. M.

BAGINSKI (S.), CZARNECKI (E.) et HURYNOWICZ (J.). Lésions histologiques du système nerveux des lapins en état anaphylactique. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 6, p. 567-569.

Les recherches microscopiques faites par B., C. et H. permettent d'affirmer que les états anaphylactiques provoquent dans le système nerveux des lapins en expérience une excitation des dérivés mésenchymateux, notamment des cellules adventitielles de Marchand et de la microglie. En même temps, cette excitation détermine un élargissement considérable des espaces lymphatiques du système nerveux, les espaces de Virchow-Robin et les espaces périneuronaux. L'hyperplasie des cellules adventitielles très avancée, dans quelques cas, conduit à une apparition de foyers nécrotiques plus ou moins développés jusqu'aux abcès milliaires. A noter que d'autres auteurs ont signalé chez les animaux sensibilisés, une excitation du système réticulo-endothélial.

H. M.

DOLGOPOL (Véra). Absence de septum pellucidum comme seule anomalie cérébrale (Absence of the septum pellucidum as the only anomaly in the brain). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1938, 40, n° 6, décembre, pages 1244-1248, 3 fig.

Observation anatomo-clinique d'une malade, psychiquement normale, chez laquelle il semble s'agir, non d'une aplasie du septum pellucidum, mais de sa disparition secondaire. Discussion des problèmes posés par ces constatations.

H. M.

DRAGANESCO (Stăte) et CASANGIU (D.). Etude sur la biréfringence dans les phénomènes de dégénérescence et régénérescence des nerfs périphériques au cours des lésions expérimentales et de pathologie humaine. *Archives roumaines de Pathologie expérimentale et de Microbiologie*, 1938, t. 11, n° 1, mars, p. 103-123, 20 fig.

Travail ayant pour objet l'étude des modifications morphologiques des gaines myéliniques, observées à l'examen en lumière polarisée, au cours de la dégénérescence et de la régénérescence du nerf sciatique du lapin sectionné. Les examens sont faits à intervalles, du premier au 65^e jour.

Le processus de désintégration myélinique s'accompagne de modifications importantes de la biréfringence. Au début, il s'agit seulement d'une diminution de cette biréfringence. Après 24 heures, la gaine de myéline subit une fragmentation en boules ; à partir du 5^e jour certaines boules se comportant comme des sphéro-cristaux liquides offrent une croix de polarisation ; enfin, l'intérieur des fibres myéliniques, d'habitude optiquement vide, contient de petits sphérites à croix noire ou des produits granulaires anisotropes. Au 15^e-20^e jour, les fibres nerveuses à désintégration déjà avancée apparaissent en lumière polarisée comme des fragments de tubes à double contour irrégulier et biréfringent. L'intérieur des tronçons myéliniques est parsemé de granules anisotropes ou présente un état lactescent ou pulvérulent. Parfois la fibre n'est plus représentée que par une traînée de boules myéliniques. Depuis ce moment le processus progressif de désintégration myélinique se traduit à l'examen en lumière polarisée par l'apparition de nombreux amas de croix de polarisation. 65 jours après section, le segment périphérique présente un tel degré de dégénération wallérienne. 10 à 15 jours plus tard, la biréfringence diminue fortement par suite de la résorption ou de la dégradation des produits anisotropes myéliniques. Des modifications de la biréfringence, mais moins intenses, sont observées aussi au niveau du bout central. Mais surtout les fibres de régénérescence nerveuse apparues à ce niveau dès le 20^e jour, deviennent plus nombreuses. De telles

données expérimentales permettent donc d'analyser, à l'aide du même procédé, les changements morphologiques des lésions pathologiques des nerfs périphériques. Bibliographie.

H. M.

SZEPSENWOL (J.). Imprégnation argentique des coupes à congélation. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 3, pages 293-295.

L'auteur, après avoir apporté certaines modifications à la méthode d'imprégnation argentique de Bielchowsky, lui préfère une technique personnelle qu'il expose et qu'il fut utilisée avec succès sur les préparations les plus diverses et récemment sur les coupes à congélation.

H. M.

SÉMIOLOGIE

ABUREL (E.) et GRUBER (J.). L'action de l'anesthésie des téguments crâniens sur les céphalées et sur les troubles vaso-moteurs céphaliques. *Bulletin de la Société roumaine de Neurologie, Psychiatrie, Psychologie et Endocrinologie*, 1936, n° 2, 3, 4, pages 82-85.

A. et B. utilisent la percafne à 1/100 légèrement adrénalinée pour anesthésier les téguments des deux régions temporales dans les céphalées causées par intoxications gravidiques et insuffisances ovariennes, céphalées post-rachianesthésiques et migraines. Les résultats sont satisfaisants dans 70 % des cas.

H. M.

ASTVATSATOUROFF. Le problème de la douleur. Conceptions actuelles. *Acta medica U. R. S. S.*, 1938, I, n° 1, pages 9-29.

L'auteur dans une première partie précise la nature biologique du sens de la douleur, puis expose plus longuement les données actuelles relatives aux appareils anatomophysiologiques du phénomène douleur. En ce qui concerne le trajet des conducteurs de la douleur, il faut renoncer à la conception élémentaire et schématique ancienne et admettre l'existence, à côté des voies principales connues, d'autres conducteurs des sensations douloureuses. Il convient aussi de reconnaître la participation des facteurs dynamiques dans les processus fonctionnels sensitifs, en général, et de la sensation douloureuse en particulier. Pour des éléments anatomiques et fonctionnels de la sensibilité douloureuse, on doit admettre des variations individuelles. La couche optique présente le substratum anatomique des perceptions subjectives primitives du sentiment douleur. Le long du trajet des impulsions douloureuses, il existe entre les éléments sensitifs, douloureux et autres, des influences réciproques inhibitrices et stimulantes. A. dans les dernières pages consacrées aux conceptions actuelles sur le mécanisme de la douleur oppose à l'aide d'exemples personnels la conception complexe de la douleur basée sur le rôle important de facteurs dynamiques à la conception ancienne, strictement anatomique et locale de la nature des sensations.

H. M.

BUTNARU (Maria). Sur les névralgies cervico-occipitales et leur traitement par les agents physiques. Thèse Bucarest, 1939.

Les névralgies cervico-occipitales sont très fréquentes. Le refroidissement ainsi que les formes grippales sont parmi les principales causes étiologiques. Les agents physiques produisent rapidement une décongestion et une résolution. L'ionophorèse avec

Cl₂ Ca, et surtout avec l'aconitine, le salicylate de soude présentent des avantages sur les autres agents physiques.

D. PAULIAN.

BYCHOWSKI (G.). Syndromes frontaux et syndromes pariéto-occipitaux (Frontal syndrome und Parietookzipitalsyndrome). *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, 1937, 54, 3 pages 283-311.

Ce travail destiné à préciser l'utilisation des données théoriques est consacré au problème de l'analyse psychiatrique de symptômes focaux. Profitant du matériel clinique de l'Institut Neurologique de l'Université de Varsovie, l'auteur insiste sur les troubles des fonctions fondamentales du cerveau se manifestant principalement dans les symptômes dits psychiques. Ainsi B. expose différents tableaux cliniques, pour en souligner les analogies et les différences d'après leur étiologie frontale ou pariéto-occipitale.

Dans une première partie, B. étudie les syndromes frontaux : troubles de l'initiative, impulsions contraires (apathie-excitation), limitation des préoccupations, pensée fractionnée, incohérente, illogique, troubles de l'orientation dans l'espace et dans le temps, troubles de la conscience. Quant à la fonction du réel : pas de dépersonnalisation ni d'aliénation du milieu ; maintien des limites entre la réalité subjective et objective.

Les troubles neurologiques sont les suivants : maux de tête de localisation et de nature variable, phénomènes de paralysie et d'excitation ou attaques atypiques, disparition transitoire du tonus musculaire au niveau des extrémités inférieures, la fonction locomotrice étant subordonnée au cerveau frontal. Suit une série de commentaires relatifs aux travaux de plusieurs auteurs (Munk, Hitzig, Flechsig, Monakow et d'autres) sur cette question. B. insiste spécialement sur la conception de Goldstein relativement au rôle de l'organe frontal.

La seconde partie traite des syndromes pariéto-occipitaux. Il n'y existe guère de sphère affective. L'auteur décrit plus sommairement les troubles constatés à ce niveau : phénomènes d'interférence, troubles de l'asymbolie, de l'apraxie constructive, des complexes d'entité concernant la sphère optique (Goldstein) et se manifestant dans l'écriture (lé-gasthénie), enfin des complexes de perception différents de ceux du domaine frontal.

L'auteur a volontairement négligé l'étude du langage, les perturbations du champ visuel et de la praxie en général. Bibliographie.

W. P.

GOUBERGRITZ. De la douleur. *Acta medica U. R. S. S.*, 1938, I, n° 1, pages 136-146.

Après un rappel des diverses conceptions physiologiques de la douleur, l'auteur rapporte les expériences et les dosages auxquels l'ont amené ses propres hypothèses dans ce même domaine. Il apparaît ainsi que ce ne sont pas les corps cétoniques qui provoquent l'éclosion de la douleur, mais c'est cette dernière qui provoque l'apparition dans le sang des corps cétoniques, spécialement de l'acide oxybutyrique. Il se produirait dans la région thalamique, centre de la douleur, des modifications qui se propageraient aux centres voisins régulateurs des différents métabolismes. Selon G., les douleurs se répartissent en trois groupes : 1° douleurs déterminées par des processus inflammatoires (spécialement de la peau et des muscles) provoquant des modifications acidosiques de caractère local ; 2° douleurs déterminées par des lésions des organes internes et accompagnées d'une élévation dans le sang du taux des corps cétoniques (principalement de l'acide oxybutyrique) et du cuivre ; 3° douleurs (surtout céphaliques, n'entraînant aucune altération actuellement décelable.

H. M.

LERICHE (René). De la douleur dans les blessures des nerfs.

Acta medica U. R. S. S., 1938, I, n° 1, pages 30-43.

L. expose à l'aide d'exemples personnels le rôle joué par le neurogliome du bout central d'une blessure nerveuse ancienne ainsi que par celui, non moins important, du gliome périphérique. La thérapeutique consiste à réséquer ces formations et à rétablir la continuité nerveuse, de préférence par greffe. Les autres tentatives sont vouées à l'échec, et il ne faut faire d'emblée aucune opération sympathique. H. M.

PROPPER-GRACHTCHENKOFF. *Nature physiologique de la douleur.* *Acta medica U. R. S. S.*, 1938, I, n° 1, pages 113-133, 16. fig.

De cette étude d'ensemble qui repose sur les données bibliographiques et sur les expériences de P. réalisées chez différentes espèces animales, l'auteur conclut : Il faut admettre que la réception et la transmission des excitations algiques s'effectuent par des appareils spéciaux et par les fibres nerveuses non myélinisées ou par les fibres à myéline de faible diamètre. Le thalamus apparaît comme l'appareil central régissant les sensations algiques. Tous ces appareils constituent le substratum anatomique de la sensibilité protopathique. Il est établi que les autres appareils terminaux et les fibres nerveuses de grand diamètre peuvent avoir également, dans certains cas, la faculté de recevoir et de transmettre les excitations algiques. Le système nerveux sympathique joue un grand rôle dans les réactions algiques généralisées et la formation des zones hyperesthésiques et hyperalgésiques du type des axono-réflexes, ainsi que dans l'action réciproque des systèmes protopathique et épicrotique. Le système sympathique participe dans une certaine mesure à la formation des produits humoraux de la douleur. Toutes les réactions et les sensations algiques sont accompagnées et probablement conditionnées par la formation à la périphérie de produits humoraux de la douleur, de caractère spécifique, mais différent de celui de la sympathine E et L et de celui de l'acétylcholine. Bibliographie. H. M.

URECHIA (C. I.). *Cancer thyroïdien débutant par une névralgie avec parésie du plexus brachial.* *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, n° 9, 20 mars, pages 446-449.

L'intérêt de l'observation rapportée tient au fait que chez cet homme de 40 ans, la symptomatologie se résuma, pendant un an, par des douleurs de l'épaule droite à allure rhumatismale, puis par des algies de la colonne cervicale. Le diagnostic fut modifié par la suite en raison des lésions de la 2^e dorsale décelées à la radiographie, plaidant en faveur d'une platyspondylie ou d'une tumeur au début. A l'autopsie du malade mort de broncho-pneumonie fut constatée l'existence d'un cancer thyroïdien pavimenteux ayant envahi le plexus brachial, la trachée et l'œsophage. H. M.

WEIGL (Egon). *Psychogénèse de l'énurésie infantile* (Zur Psychogenese der infantilen Enuresis). *Zeitschrift für Kinderpsychiatrie*, 1938, n° 4, novembre, pages 103-116.

Travail basé sur l'étude statistique de 215 cas d'énurésie observés sur un total de 800 enfants « nerveux » et d'après lequel l'auteur conclut à l'absence de différences nettes entre les sujets atteints ou non d'énurésie. L'énurésie fait partie des manifestations névrotiques disparaissant en général spontanément ou avec l'aide des différentes méthodes préconisées. Le remède devrait être recherché à la phase du développement à laquelle l'énurésie débute ; il importerait qu'à l'aide de questionnaires particulièrement adaptés, il soit possible de constater quels sont les facteurs destructifs spécifiques qui ont pu amener une accoutumance à la réaction énurétique. Basée sur de telles données, une analyse psychologique des périodes suivantes, dans lesquelles l'énurésie déjà existante se laisse fixer, pourrait alors être productive. H. M.

SYSTÈME NEUROVÉGÉTATIF

BERMAN (Gregorio). Sur les troubles physiopathiques dans la neurologie de guerre (Sobre los trastornos fisiopáticos en neurología de guerra). *Revista argentina de Neurología y Psiquiatría*, 1938, t. III, n° 2, juin, pages 164-172.

D'après l'exposé d'un cas et d'après les données de la littérature, B. considère que la majorité des troubles physiopathiques sont de nature névropathique. Ces troubles caractérisés essentiellement par un trouble moteur puis par des signes associés dus en majeure partie à l'immobilisation et à la position vicieuse du membre sont tels que les tentatives thérapeutiques s'en trouvent souvent entravées. La guerre de longue durée crée des formes anormales et curieuses de troubles névropathiques ; il s'agit de manifestations comparables à celles créées par certains autres états d'exaltation passionnelle, religieuse par exemple. Les troubles physiopathiques de nature hystérique s'intègrent dans le cadre des altérations motrices hystériques très fréquentes au cours des guerres et souvent non influençables par la volonté ; ils se prolongent et résistent au traitement psychothérapique. Il importe de soumettre le plus rapidement possible le sujet à une thérapeutique ou à une intervention précoces et de traiter également la personnalité névropathique proprement dite.

H. M.

ESTE (Stefano d') et VARENNA (Piero). Contributions neuro-chirurgicales. Sympathectomie associée périartérielle et périmébrale avec ou sans adjonction d'autres procédés dans le traitement chirurgical de quelques angiopathies (angiopathies tropho-neurotiques : syndrome de Raynaud, syndrome de Winiwarter, syndrome de Leo Buerger) (Simpatectomie associata : periarteriose e perineurali, con l'aggiunta o no di altre providenze, nel trattamento chirurgico di talune angiopatie (trofo-neuro-angiopatie : sindromi di Raynaud, s. di Winiwarter, s. di Leo Buerger). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1937, II, fig. 3, mai-juin, pages 467-663, 44 fig.

Importante étude dans laquelle sont tout d'abord consignées les observations cliniques détaillées de plusieurs cas personnels, les procédés opératoires mis en œuvre et les constatations anatomiques faites chez des sujets porteurs de gangrène spontanée et de maladie de Raynaud — et dans un cas de maladie de Raynaud et de maladie de Weir-Mitchel associées sur une même main. — Les auteurs s'attachent plus spécialement à toutes les questions de diagnostic différentiel, aux techniques d'intervention et à la discussion des résultats ; ils tirent de leurs constatations certaines déductions d'ordre étiopathogénique et nosographique. Bibliographie de dix pages et riche iconographie.

H. M.

MALMÉJAC (J.), DONNET (V.) et JONESCO (G.). Réactions vaso-motrices cutanées d'origine centrale et réflexe. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 11, pages 1128-1129.

Les auteurs ont tenté de préciser le sens des réactions vaso-motrices cutanées au cours d'agressions diverses. Leurs recherches montrent que chaque fois que les vaisseaux de l'ensemble de l'organisme sont sollicités à modifier leur tonus par action réflexe ou centrale, ceux de la peau réagissent exactement comme leurs homologues des territoires splanchniques. Dans tous les cas, circulations périphérique et profonde interviennent synergiquement.

H. M.

MOSINGER (M.) et BONIFACI (P.). Sur les réactions neuronales histophysiologiques du système neuro-végétatif périphérique, chez le cobaye soumis à la nicotinisisation chronique. *Comptes rendus des séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 11, pages 1134-1136.

L'administration parentérale répétée de nicotine détermine, chez le cobaye, une élévation marquée du nombre des cellules binucléées au niveau du système neurovégétatif périphérique. La binucléose réactionnelle résulte manifestement d'un processus d'amitose.

H. M.

LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN

BINI (Lucio). Modifications de la perméabilité hémoliquidienne par soustraction de liquide (Modificazioni della permeabilità emato-liquorale per sottrazione di Liquor). *Il Policlinico* (sezione medica), 1939, n° 2, 1^{er} février, pages 99-112.

Cherchant à préciser l'influence de soustractions de liquide céphalo-rachidien sur les échanges hémoméningés des glucides, l'auteur a provoqué chez deux groupes de malades, l'augmentation et la diminution des glucides du sang ; il a contrôlé alors l'influence produite par ces variations sur la glycorachie soit chez des sujets précédemment soumis à une soustraction liquidiennne, soit chez des témoins indemnes de toute variation de l'état hydrodynamique de leurs espèces méningés. Chez les sujets de contrôle l'augmentation ou la réduction correspondant à des modifications de la glycémie des glucides dans le L. C.-R. s'opère incomplètement et avec un certain retard ; par contre une soustraction de 6 à 8 cc. de liquide exerce une influence sensible sur la rapidité et sur la valeur des échanges et puis tend rapidement à ramener les chiffres à la normale physiologique. B. passe en revue les différentes interprétations possibles de ces faits et conclut que les modifications constatées après soustractions liquidiennes sont attribuables à une véritable activation des échanges normaux entre le sang et le liquide et *vice versa*.
Bibliographie.

H. M.

KAFKA (V.). Le liquide cérébrospinal dans la syphilis (Der liquor cerebrospinalis bei Syphilis). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, vol. 40, fasc. 1, 1937, pages 127-132.

Article traitant des progrès des méthodes de recherches concernant le liquide céphalo-rachidien. Aux réactions de Nonne et de Pandy viennent s'ajouter les réactions colloïdales plus sensibles et la détermination exacte de la relation globuline/albumine. La réaction des hémolysines de K. et Weil sur la perméabilité, d'intérêt plutôt théorique que pratique, a cependant été reprise par Kauders qui l'utilise dans la paralysie générale, la poliomyélite et la malarithérapie. Pratiquement K. donne les directives suivantes pour l'étude diagnostique des réactions liquidiennes : a) numération des cellules (év. avec coloration), b) examen des albumines (quantité globale et rapport globuline/albumine), c) avec réaction de Wassermann réactions supplémentaires de floculation, d) réactions colloïdales et dosage du sucre. Il y adjoint les épreuves facultatives, explique la valeur comparative et l'interprétation à donner aux résultats liquidiens de diverses origines (ventriculaires, rachidiens, etc.), aux différents stades de la syphilis, dans le tabes, la paralysie générale, enfin différencie les méthodes modernes d'après leur utilisation pratique.

W. P.

PENNETTI (G.). Acide oxalique et système nerveux (Acido ossalico e sistema nervoso). *La Riforma medica*, n° 49, 10 décembre 1938, pages 1871-1878.

Il existe une oxalorachie physiologique inférieure de 1 % au taux de l'oxalémie, mais des recherches de P., poursuivies chez des sujets atteints des affections nerveuses les plus diverses, montrent qu'il n'existe aucune relation évidente entre ces dernières et la valeur de l'oxalémie. Les différences observées entre les valeurs de l'acide oxalique dans le sang et le liquide céphalo-rachidien sont vraisemblablement imputables au pouvoir sélectif des plexus choroïdes normaux ; dans les cas où ces valeurs étaient identiques (cirrhose hépatique à la période de coma, méningite basilaire, etc.), il faudrait sans doute incriminer une altération fonctionnelle des plexus. Bibliographie.

H. M.

RIKLIN (F. N.). Recherches relatives au passage de l'alcool dans le liquide céphalo-rachidien (Untersuchungen zum Uebertritt von Alkohol in die Cerebrospinalflüssigkeit). *Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, vol. 41, fasc. 1, pages 173-192, 5 fig.

Après un rappel des travaux les plus importants relatifs aux différentes concentrations alcooliques dans l'organisme ainsi que des méthodes de détermination, l'auteur discute la micro-méthode de Widmark et les différentes modifications proposées.

Les recherches de Mehrtens et Newman autorisaient à croire que l'alcool passe du sang dans le liquide céphalo-rachidien par un processus de sécrétion.

R. et ses collaborateurs ont repris ces recherches. Leurs résultats confirment ceux de Widmark, Elbel, quant à la concentration alcoolique du sang ; ceux d'Abramson, Linde, Fleming et Stotz, quant à celle du liquide rachidien. Quant au liquide sous-occipital, ils ont trouvé que les courbes ascensionnelles étaient voisines de celles du sang, ce qui correspond aux constatations de Mehrtens et de Newman. En se basant sur les données de Walter, Kafka et Spatz, les auteurs envisagent l'hypothèse suivante : l'alcool diffuserait à travers la barrière sang/liquide vers le liquide, de l'autre côté à travers la barrière sang/encéphale vers le cerveau qui, en raison de sa teneur en lipides, présente une affinité spéciale pour l'alcool (Oppenheimer). Ainsi l'alcool peut pénétrer dans le cerveau à une concentration plus forte que dans le sang. A partir du cerveau, l'alcool diffusera donc dans le liquide sous-occipital, ce qui explique les concentrations plus élevées à ce niveau, qu'à l'étage lombaire. Au point de vue pratique les recherches relatives à la teneur en alcool du liquide céphalo-rachidien doivent donc se faire par prélèvement sous-occipital.

L'auteur a complété ce travail par l'examen des différentes réactions produites par l'ivresse chez un certain nombre de sujets ; ces symptômes ; vertiges, faiblesse, sensation de fatigue, rougeur, palyalie, etc., se produisent en moyenne 43 minutes après injection d'alcool et disparaissent 116 minutes plus tard. Bibliographie.

W. P.

SLATINEANU (A.) et POTOP (I.). Recherches sur le taux des polypeptides dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien chez les pellagres. *Bulletin de l'Académie de Médecine de Roumanie*, 1939, tome VII, n° 1, séance du 21 février, pages 16-22.

Ces recherches portant sur 50 cas de pellagre, dont certains avec troubles psychiques très accusés, montrent une augmentation habituelle des polypeptides sanguins et rachidiens. L'hyperpolypeptidémie n'est pas proportionnelle à l'hyperpolypeptidorachie.

Les variations de l'hyperpolypeptidorachie sont indépendantes des variations de l'azote non protéique et de l'albuminorachie. Dans 23 % des cas, les variations de la polypeptidorachie sont probablement liées à l'état nerveux et psychique du malade. Bibliographie. H. M.

UNGAR (G.). Augmentation de l'action ocytocique du liquide céphalo-rachidien sous l'influence de la lumière. *Comptes rendus des séances de la Société de Biologie*, CXXX, n° 4, 1939, pages 332-333.

Chez le chat anesthésié, l'éclairement pendant cinq minutes d'un œil détermine dans le quart d'heure qui suit, une augmentation nette de l'action ocytocique du liquide céphalo-rachidien (prélevé par ponction sous-occipitale). Cette augmentation est plus importante après dilatation médicamenteuse préalable de la pupille. Le même résultat est obtenu par l'excitation électrique du nerf optique pendant deux minutes, après énucléation du globe oculaire. De tels faits qui constituent autant d'arguments en faveur de l'existence de stimulations réflexes opto-pituitaires corroborent aussi certaines recherches antérieures que l'auteur rappelle. H. M.

ÉTUDES SPÉCIALES

CERVEAU (Lésions)

DIDE (Maurice). Les désorientations temporo-spatiales et la prépondérance de l'hémisphère droit dans les agnosco-akinésies proprioceptives. *L'Encéphale*, 1938, II, n° 5, décembre, pages 276-294.

Dans ce travail qui a pour but l'étude des phénomènes perceptifs, gnosiques, praxiques, représentatifs et expressifs, l'auteur s'est limité au domaine des fonctions corticales en excluant les manifestations imputables à des lésions des ganglions infracorticaux. Ne retenant que des syndromes dont l'existence a été réalisée par des lésions corticales ou axiales et en se cantonnant dans la méthode expérimentale et dans l'observation objective, D. envisage successivement les anomalies temporo-spatiales selon les zones encéphaliques où elles s'observent ; il distingue successivement : 1° l'intuition subjective (étendue-durée) (syndrome mésencéphalo-préfrontal) ; 2° la gnose spatiale extéroceptive (syndrome occipital de l'aire visuelle) ; 3° la gnoso-kinésie temporo-spatiale proprioceptive (syndrome de la zone pariétale droite) ; 4° la participation respective et l'interaction des diverses fonctions de l'encéphale dans la synthèse psychique.

Les conclusions de l'auteur qui confirment les opinions des neurologistes et des psychologues sont les suivantes : « Les grandes fonctions de la conscience regroupent les identifications et systématisent les expressions, aussi conçoit-on que personnalité, représentation temporo-spatiale, mémoire, syllogistique rationnelle, peuvent être partiellement compromises par des lésions localisées sans qu'aucune de ces facultés synthétiques puisse comporter des localisations spécifiques. Les gnosies conditionnent les praxies, mais les praxies influencent les gnosies. Les représentations et expressions symbolisées qui requièrent l'intégrité de l'hémisphère gauche, impliquent la synergie de l'hémisphère droit, siège des gnoso-kinésies proprioceptives ; les unes et les autres n'atteignent la clarté adéquate que si le soutien du sentiment intérieur cénesthésique leur est normalement fourni. » Une page de bibliographie. H. M.

IOANITESCU-SOCULESCU-STELIANA. Contributions à l'étude de la maladie de Sturge-Weber. Thèse, Bucarest, 1939.

La maladie de Sturge-Weber est une malformation congénitale, caractérisée par une triade symptomatique : nævus de la face ou de l'épéricrâne, glaucome et angiome cérébral. On note comme épisode clinique l'épilepsie. Dans cette maladie du système nerveux neuroectodermique associée à des troubles vaso-moteurs, un seul traitement est efficace : la méthode neurochirurgicale ; la radiothérapie profonde sera utilisée comme palliatif. L'auteur expose deux observations cliniques opérées avec succès par le Docteur Bagdasar.

D. PAULIAN.

POLLAK (E.). Sur une angiose disséminée et diffuse du système nerveux central (Ueber eine disseminierte und diffuse Angiose des Zentralnervensystems). *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, 1937, 543, pages 245-282, 10 fig. au texte.

Etude très détaillée d'un processus vasculaire pathologique étendu, qui ne correspond pas aux malformations de l'appareil circulatoire au niveau du système nerveux central. Les coupes anatomo-histologiques multiples qui précisent ces malformations par rapport aux anomalies connues amènent l'auteur à exposer les signes pathognomoniques des diverses tumeurs vasculaires pour mieux mettre en valeur les particularités du cas présent. Celui-ci se caractérise par une diffusion du processus à tous les niveaux, quelle que soit leur origine embryonnaire, et par une prolifération vasculaire considérable. Evidemment il s'agit d'une réaction néoplasique atypique à expansion considérable ; le nom d'angiose justifie son caractère de symbiose avec le tissu nerveux à l'inverse de l'angiomatose qui implique la notion d'autonomie. L'auteur précise encore les différentes variétés tumorales telles que les télangiectasies du tronc cérébrospinal ; il y oppose les caractères topographiques du cas décrit justifiant ainsi le titre donné à ce travail. Bibliographie.

W. P.

PÖTZL (O.). Contribution au problème de l'apraxie. (Zum Apraxieproblem). *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, 1937, 54, H, 1 u. 2. 1937, pages 133-149.

S'appuyant sur la démonstration cinématographique de malades apraxiques, l'auteur met en évidence par les reproductions le trouble moteur de l'apraxie idéo-motrice. P. traite à fond les points de vue essentiels du problème de l'apraxie qui amènent de parallèles à la contemplation psychologique des actions instinctives. La notion de la « formule de mouvement » d'actions automatiques est discutée et examinée par rapport à ses analogies physiologiques et comparativement à un modèle donné par le système de conductibilité excitative du cœur. Ainsi les appareils centraux, grâce à l'idée de transmission et de constitution des excitations par l'intermédiaire des effets hormonaux, sont considérés par l'auteur comme des systèmes de conductibilité excitative du cerveau. Bibliographie.

W. P.

SAMSON (M.), DESROCHERS (G.) et CARON (S.). Abscès cérébral à corps étrangers par traumatisme de l'orbite. *Laval médical*, 1939, v. 4, n° 2, février, pages 87-90.

Curieux cas d'abcès cérébral provoqué par un fragment de bois ayant, après plaie palpébrale minime, traversé la voûte orbitaire et inoculé directement la substance cérébrale. Le malade put reprendre son travail et il semble qu'un intervalle libre, d'au

moins deux mois, se soit écoulé entre le traumatisme et les premiers symptômes. Compte rendu des constatations radiographiques et anatomo-pathologiques. Bibliographie.

H. M.

JOVITCHITCH (Jovio). Deux cas de maladie de Little traités par radicotomie postérieure. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1939, t. 65, n° 9, pages 365-367.

Y. rapporte deux nouvelles observations de maladie de Little, cas dans lesquels la radicotomie postérieure très bien supportée a donné de bons résultats immédiats et éloignés. La spasmodicité disparaît définitivement aussitôt après l'opération ; par la suite la rééducation doit jouer un grand rôle. Les malades devant prendre une part active aux exercices de rééducation indispensables pour permettre la marche, il importe qu'il s'agisse de sujets suffisamment intelligents. Cette dernière condition doit être remplie avant de tenter l'opération de Forster. La radicotomie postérieure tout en demeurant réservée aux cas graves apparaît donc comme la thérapeutique la plus efficace.

H. M.

MOELLE

BROWDER (Jefferson) et VEER (Arnold de). Affections lymphomateuses se développant dans l'espace épidual spinal (Lymphomatoid diseases involving the spinal epidural space). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, 41, n° 2, février, pages 328-347, 6 fig.

Les auteurs rapportent six observations particulièrement démonstratives, faisant partie d'une série de douze cas d'affection lymphomateuse de l'espace épidual rachidien dans lesquels la symptomatologie initiale fut toujours celle d'une compression de la moelle ou de la queue de cheval. Tous ces malades furent opérés, l'intervention mettant en évidence la tumeur maligne de la région présumée. Histologiquement il s'agissait de lymphosarcomes à petites ou à grandes cellules, de lymphadénomes folliculaires géants, de sarcomes à cellules du réticulum, de maladie de Hodgkin et de myélomes multiples. L'intervention suivie de radiothérapie a donné une survie appréciable dans deux cas. Deux autres malades sont actuellement en cours de traitement. Dans les 8 autres cas, non soumis, ou insuffisamment traités par la radiothérapie pour des raisons diverses, l'intervention chirurgicale a cependant permis pendant un certain temps, la reprise de l'état ambulatoire. Les auteurs opposent l'abondance des publications et travaux relatifs aux tumeurs bénignes intrarachidiennes et aux tumeurs malignes habituelles intramédullaires à la pauvreté relative des données concernant des cas par eux étudiés.

H. M.

DUVOIR (M.), POLLET (L.), CHENEBAULT (J.) et TOURNEVILLE (M^{lle} R.).

Syndrome neuro-anémique, syringomyéloïde. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, n° 9, 20 mars, pages 442-446.

Observation d'un malade présentant d'une part les signes d'allure syringomyélique : mal perforant sur un pied déformé et dissociation de la sensibilité avec thermo-anesthésie distale des membres inférieurs ; d'autre part, une anémie grave hyperchrome, avec achylie, sans mégaloctyose, demeurée cryptogénétique en dépit d'examen minutieux cliniques et biologiques, qui ne lui ont décelé aucune cause infectieuse ou parasitaire, néoplasique ou toxique sous la seule réserve d'un certain degré d'éthylisme. Tous ces

troubles paraissent avoir débuté simultanément. Les auteurs, tout en reconnaissant le caractère exceptionnel d'une telle éventualité, posent la question de savoir s'il ne s'agit pas d'un syndrome neuro-anémique syringomyéloïde dont l'élément nerveux aurait pu être favorisé par une méiopragie liée à l'éthylisme préexistant. Pareille hypothèse paraissant renforcée du fait que le traitement antibiémérien associé à la vitamine B1 semble agir favorablement.

H. M.

FAZIO (Cornelio). L'angio-architectonie de la moelle humaine et ses rapports avec la cyto-myélo-architectonie (L'angioarchitettonica del midollo spinale umano e i suoi rapporti con la cito-mielo-architettonica). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, LII, fig. 2, septembre-octobre, 1938, pages 252-291, 23 fig.

Ces recherches portant sur 34 sujets d'âges divers ont pour objet l'étude de la vascularisation médullaire ainsi que les rapports entre le réseau capillaire et les groupements cellulaires. Cette vascularisation est en réalité sujette à des variations appréciables suivant les individus, et surtout importantes selon les niveaux considérés. Dans l'ensemble, deux systèmes sont à distinguer : l'un pénètre par le sillon médian antérieur vers la substance grise, l'autre de la pie-mère traverse, en la vascularisant, la substance blanche, et s'épuise dans la substance grise. Le schéma primitif de vascularisation s'établit très tôt au cours de la vie embryonnaire et se transforme progressivement au fur et à mesure de la différenciation des noyaux cellulaires de la substance grise, du développement de la substance blanche et des variations de ses rapports avec la substance grise.

Les artérioles (et ceci est net surtout à la périphérie) traversent la substance blanche en émettant des collatérales, mais ne s'anastomosent pas entre elles. A l'intérieur de la substance grise, les artères se résolvent en un fin réseau capillaire auquel contribuent tous les vaisseaux médullaires. Dans la substance blanche la finesse du réseau capillaire est variable dans les différents cordons ; l'orientation des mailles change elle-même considérablement puisqu'elle est en rapport avec l'orientation propre de la fibre nerveuse. Dans la substance grise, la richesse capillaire et la ténuité du réseau sont liées étroitement avec le nombre des cellules, avec la masse du corps cellulaire et des prolongements dendritiques. L'orientation du réseau dépend là aussi de celle des éléments cellulaires.

H. M.

FRACASSI (Teodoro). Télangiectasies ou angiomes simples du névraxe. Trois nouvelles observations avec étude anatomo-pathologique (Telangiectasias o angiomas simples del neuro eje. Tres nuevas observaciones con estudio anatomo patologico). *Revista argentina de Neurologia y Psiquiatria*, III, n° 2, juin, 1938, pages 173-186, 9 fig.

F..., après quelques considérations générales relatives à ces malformations, rapporte trois cas personnels. En général le début évoque l'idée d'une sclérose en plaques en raison de la variabilité des symptômes, puis plus tard l'atrophie et les troubles de la sensibilité imposent le diagnostic d'affection cavitaire de la substance grise. La tendance à la localisation au niveau de la moelle lombaire, puis les signes d'extension à la moelle cervicale font penser à la possibilité d'un angiome intramédullaire ; l'auteur, dans un précédent travail, avait déjà montré la fréquence des localisations angiomateuses à la partie inférieure de la moelle. Histologiquement il s'agissait de varices médullaires ou télangiectasies des veines de la leptoméninge pénétrant dans la moelle. Certains de ces vaisseaux considérablement dilatés faisaient hernie dans la moelle en formant des cavités anfractueuses comparables à des cavités syringomyéliques tant par leur aspect macroscopique que microscopique.

H. M.

JOBIN (J. B.) et AUGER (C.). A propos d'un cas de maladie de Hodgkin à forme nerveuse. *Laval médical*, v. 4, n° 3, mars 1939, pages 107-115.

Dans l'observation rapportée, outre son début tardif à 50 ans, les auteurs signalent la rareté d'apparition des troubles nerveux comme premier symptôme de la maladie. Il s'agissait d'un syndrome de compression médullaire apparu deux ans avant la moindre adénopathie décelable, temporairement amélioré par la radiothérapie. A noter enfin les particularités de la formule sanguine. Bibliographie.

H. M.

MALAMUD (Teresa) et MOGUILNER (Natalio). Paraplégie d'étiologie complexe et anémie grave d'origine inconnue dans un cas de diabète d'intensité moyenne (Paraplejia de etiologia compleja y una anemia grave de origen desconocido en una diabética de mediana intensidad). *La Prensa medica argentina*, 1939 XXVI, n° 6, 8 février, pages 305-309, 4 fig.

Observation d'une femme âgée de 70 ans, diabétique depuis 10 ans, présentant une anémie grave normochrome cryptogénétique et non biernérienne et un syndrome médullaire du type de la dégénérescence funiculaire subaiguë; amélioration rapide de ce dernier survenue en même temps que l'atténuation du syndrome anémique consécutive à une thérapeutique hépatique. Bibliographie.

H. M.

PUTNAM (Tracy J.). Syndrome confusionnel progressif accompagnant les lésions de la portion cervicale de la moelle (Progressive confusional syndrome accompanying injuries of the cervical portio of the spinal cord). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 41, n° 2, février 1939, pages 298-306.

Certains troubles mentaux surviennent après fracture rachidienne et lésion médullaire, dans des conditions telles, que des facteurs surajoutés paraissent devoir être incriminés. Il est d'autres cas par contre, tels ceux rapportés par P., dans lesquels le syndrome psychiatrique consistant en amnésie, désorientation, hallucinations, délirium et fréquemment mort par défaillance cardiaque, se surajoute à des lésions médullaires sans traumatisme cérébral. P., qui propose pour de tels états le terme de syndrome confusionnel progressif, croit pouvoir les expliquer par une anoxémie du type mixte. Le terme de syndrome confusionnel progressif est proposé par l'auteur dans ces cas.

H. M.

RAYNAUD (R.) et MARILL (F. G.). Fréquence de l'arthropathie tabétique chez l'indigène musulman de l'Afrique du Nord. *Bulletin de dermatologie et de syphiligraphie*, n° 1, janvier 1939, pages 68-72.

A propos d'une observation qu'ils rapportent, observation faisant suite à plusieurs autres cas rencontrés, les auteurs considèrent que l'arthropathie ne peut plus être tenue comme une complication exceptionnelle du tabes chez l'indigène nord-africain. Elle s'observe rarement en raison même du peu de fréquence du tabes dans ce groupe ethnique; mais par rapport au total des cas, les pourcentages observés d'une telle complication sont supérieurs aux chiffres classiquement admis.

H. M.

TARLOV (I. M.). Kystes périneuraux des racines nerveuses spinales (Perineurial cysts of the spinal nerve roots). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1938, 40, n° 6, décembre pages 1067-1074, 5 fig.

Au cours de la dissection du filum terminale des autopsies de trente sujets, l'existence

des kystes (non parasitaires, non dermoïdes) a été constatée 5 fois au niveau des parties extradurales des racines nerveuses postérieures sacrées ou coccygiennes. Ces kystes s'étaient développés dans l'espace périneural ; ils semblent résulter d'une inflammation dans les gaines des racines nerveuses suivies d'un emprisonnement du liquide dans l'espace périneural. L'augmentation de volume du kyste est vraisemblablement due à la transsudation des nombreux vaisseaux capillaires pariétaux. Les kystes plus petits rencontrés le long des racines nerveuses coccygiennes sont à considérer comme des kystes vrais de la portion extra-durale du filum terminale. Dans tous les cas, il s'agissait de sujets âgés de 49 à 63 ans, ne présentant aucune symptomatologie pouvant être en rapport avec les constatations nécropsiques.

H. M.

MÉNINGES

DECOURT (Jacques), MARTIN (René), HÉRAULT et PANTHIER. *Méningite à méningocoques compliquée de septicémie à méningocoques. Guérison de la méningite par une dose faible de sulfamide. Nécessité de prescrire de fortes doses de sulfamide pour guérir la septicémie.* *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1939, n° 8, 13 mars, pages 339-343.

Observation d'un enfant de 13 ans (pesant 25 kilogrammes) chez lequel l'administration de doses faibles de sulfamide (1 g. à 1 g. 50 par jour) a pu suffire à guérir rapidement une méningite à méningocoques. Mais de telles doses ne purent empêcher l'installation d'une septicémie qui ne fut rapidement jugulée que par l'administration quotidienne de 3 g. de sulfamide. Les méningites réagissent donc mieux que les septicémies au traitement sulfamidé.

H. M.

KING (Lester S.). *La barrière hémato-encéphalique.* (The hematoencephalic barrier). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, 41, n° 1, janvier, pages 51-72.

K. reprend l'histoire de la question ainsi que les différentes théories successivement proposées. A l'heure actuelle les deux points acquis les plus importants sont que : 1° la barrière cerveau-sang est située dans l'endothélium capillaire ; 2° la substance cérébrale n'a aucune affinité tinctoriale. L'auteur expose les résultats de ses recherches relatives aux affinités tinctoriales des différents tissus. On sait que les injections intra-veineuses de trypan bleu ou d'autres substances chargées négativement colorent immédiatement tous les organes ; seul, le cerveau, exception faite pour certaines régions, ne se colore pas. Un tel fait s'explique soit par une différence entre l'endothélium vasculaire du cerveau et des autres organes, soit par un manque d'affinité du cerveau pour le trypan bleu ; cette dernière hypothèse apparaissant du reste peu valable puisque le tissu nerveux se colore rapidement lorsqu'il est en contact immédiat avec le colorant (par injection sous-arachnoïdienne). Le tissu conjonctif de tout l'organisme présente une grande affinité pour le trypan bleu et ses multiples ramifications entourent toutes les cellules, y compris donc celles qui ne présentent aucune affinité tinctoriale ; l'auteur attire l'attention sur ce fait, qu'au contraire au niveau de l'encéphale il n'existe pas de septa conjonctifs intercellulaires ; les seules régions cérébrales prenant la coloration vitale sont précisément celles qui présentent un stroma comparable à celui des autres organes de l'économie ou une constitution tissulaire différente du reste de la substance cérébrale.

Pour ce qui est du passage à travers une membrane semi-perméable, la constitution même du tissu nerveux peut être considérée comme le facteur déterminant de régularisation du passage des colorants basiques et de la non-pénétration des colorants acides

dans le cerveau. K. discute la théorie d'une barrière vasculaire dans laquelle l'endothélium vasculaire cérébral est en quelque sorte considéré comme différent de tout le reste de l'organisme. En réalité, l'argument de l'injection sous-arachnoïdienne est sans portée sur la théorie de l'affinité et ne l'infirme pas. De plus tous les endothéliums de l'organisme ne sont pas identiques, et l'hypothèse d'une particularité de l'endothélium cérébral ne constitue qu'un argument sans valeur. La conception de l'affinité, à savoir l'existence dans les tissus de facteurs inconnus grâce auxquels le colorant apporté par le sang est diffusé et réparti à tous les éléments voisins semble la plus admissible.

H. M.

LÉCHELLE (P.), TRÉVENARD (A.) et CHAROUSSET. Méningite à streptocoque chez une adulte, traitée et guérie par la paraminophénylesulfamide. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, n° 7, 6 mars, pages 300-302.

Nouveau cas de méningite exclusivement traité par le 1162 F. administré par voie buccale.

H. M.

LE CHUITON (F.), BIDEAU (J.) et PENNANÉACH (J.). A propos d'une Pasteurelle isolée du liquide céphalo-rachidien dans un cas de traumatisme crânien. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 11, pages 1096-1098.

Dans un cas de méningite consécutive à une fracture du crâne, les auteurs ont pu isoler du liquide céphalo-rachidien un bacille gram-négatif, immobile, en navette, du type Pasteurelle. Exposé des caractères culturels, du pouvoir pathogène, des épreuves sérologiques et immunologiques permettant d'affirmer la nature de cette méningite.

H. M.

MICHON (P.) et ROUSSEAU (R.). Méningiome de la tente de cervelet. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1939, n° 7, 6 mars, pages 291-296, 5 fig.

M. et R. rapportent la symptomatologie très particulière d'un cas de méningiome de type angio-fibroblastique situé à gauche sur le rebord de la tente du cervelet, comprimant le cervelet et le tronc cérébral. Les caractères cliniques étaient les suivants : 1° alternatives de poussées aiguës ou de rémission passagère de stase papillaire, explicables par la compression variable des veines de Galien, proches de la tumeur ; 2° troubles statiques intenses, isolés de toute symptomatologie cérébelleuse ou vestibulaire et dépourvus de sens déterminé de pulsion ; 3° lenteur des mouvements sans rigidité, et surtout lenteur de la parole ; 4° syndrome quadrigémellaire de voisinage, avec paralysie verticale du regard vers la fin de l'évolution et surtout signe précoce et persistant d'Argyll-Robertson qui en raison du comportement psychique évoquait l'idée de certaines paralysies générales. L'intervention décompressive après ventriculographie fut sans résultat ; le malade mourut au septième jour dans un syndrome d'hyperthermie.

H. M.

PUPO (Paulo Pinto). Méningiome de la région chiasmatique ayant envahi le parenchyme cérébral chez une petite fille de sept ans (Meningioma da região quiasmática invadindo o parênquima cerebral, em menina de 7 anos). *Arquivos do Serviço de Assistência a Psicopatas do Estado de S. Paulo*, 1938, n° 1-2, pages 121-132, 13 fig.

Etude anatomique d'un méningiome présentant les caractères histo-pathologique

du type fibroblastique psammomateux, mélanosarcomateux et lipomateux avec zone de dégénérescence hyaline et kystique. A souligner : 1° le jeune âge de la malade chez laquelle les premiers symptômes apparurent dès la quatrième année ; 2° l'envahissement du parenchyme cérébral par la tumeur ; cette dernière, située dans la région opto-chiasmatique, pénétrait dans l'hémisphère par la fente de Bichat, détruisant le noyau lenticulaire en totalité, ainsi que la majeure partie du thalamus et du noyau caudé. Il existait en outre une dilatation de tout le système ventriculaire, et plusieurs dégénérescences kystiques au niveau du tronc cérébral et des deux hémisphères. Bibliographie.

H. M.

ÉLECTROLOGIE

LAPIQUE (Louis). *Analyse des relations réciproques entre chronaxie, diamètre et vitesse de conduction dans les fibres nerveuses myélinisées.* *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1939, CXXX, n° 10, pages 945-949.

L'auteur rappelle ses recherches antérieures relatives aux relations entre la grosseur de la fibre nerveuse et la chronaxie et les résultats auxquels elles ont successivement abouti ; contrairement à l'hypothèse primitive, ce n'est plus la grosseur de la fibre qui conditionne la chronaxie, mais la chronaxie qui impose à la fibre un élargissement donné. Ces faits peuvent trouver une explication dans la théorie de l'influx nerveux fondée sur les circuits locaux de Hermann pour ce qui a trait à la relation entre la grosseur de la fibre et de la vitesse de conduction. Par contre, la chronaxie étant d'essence protoplasmique, la valeur de celle-ci peut persister inchangée, quelle que soit la grosseur de la fibre. L'hypothèse d'une indépendance de la chronaxie par rapport aux conditions géométriques est physiologiquement très importante, puisque celles-ci varient en effet sur un même nerf alors que celle-là conserve une valeur identique. L. a pu vérifier l'exactitude de ces faits à partir des filets nerveux intramusculaires du couturier de la grenouille : le diamètre des axones moteurs décroît en effet systématiquement alors que leur chronaxie reste invariable. D'autres travaux publiés à l'étranger constituent également une vérification de la théorie proposée.

H. M.

LIVANOFF (M.). *Analyse des oscillations bioélectriques dans l'écorce cérébrale des mammifères.* *Les travaux de l'Institut du cerveau*. Moscou, 1938, III-IV, pages 487-538, 39 fig. Résumé français, texte russe.

Utilisant la méthode proposée par Bernstein pour l'analyse des courbes apériodiques, l'auteur a décomposé en leurs composants périodiques les électroencéphalogrammes obtenus dans différentes conditions sur l'homme ainsi que sur le lapin, le chien, le rat et le singe. Pour lui, l'électroencéphalogramme représente la résultante des fréquences de l'activité des différentes zones cellulaires de l'écorce cérébrale. D'après le « degré d'expression » de telle ou telle fréquence, l'auteur a pu présumer de la structure cyto-architectonique des régions cérébrales considérées. Les recherches faites après refroidissement de territoires cérébraux limités ont mis en évidence des modifications parfaitement régulières de l'activité de ces régions d'après les différents stades du refroidissement : pendant le réchauffement l'ordre de réapparition des oscillations est l'inverse de celui de leur disparition.

Après comparaison entre les fréquences observées chez l'homme et les animaux, l'auteur conclut à l'existence chez les animaux supérieurs, de modifications considérables dans les basses fréquences. Ces modifications consistent dans la diminution du nombre

des fréquences ainsi que dans la plus grande constance et intensité de celles qui subsistent. Les plus hautes fréquences reflétant l'activité des couches profondes manifestent une stabilité considérable, ce qui autorise à envisager que les couches profondes, au point de vue des fréquences, se sont différenciées avant les couches superficielles.

De l'analyse des modifications électroencéphalographiques obtenues par des irritations périphériques diverses, on voit que les fréquences n'y participent pas de la même manière ; certaines sont augmentées (jusqu'à dix fois leur valeur initiale), d'autres s'affaiblissent, d'autres disparaissent. En tenant compte de ces fréquences dans les diverses couches corticales, on doit admettre la réalité de la propagation de l'impulsion ; celle qui vient des yeux gagne l'area striata, puis les couches corticales superficielles, enfin les autres éléments de l'écorce. Enfin les fréquences ainsi découvertes dans l'écorce sont à rapprocher de celles relevées par Adrian dans les fibres sensitives périphériques.

H. M.

SARKISSOV (S. A.). L'activité bioélectrique du cortex cérébral et le problème des localisations (The bioelectrical activity of the cerebral cortex and the problem of localisation). *Les travaux de l'Institut du cerveau, Moscou, 1938, III-IV, pages 443, 486, 38 fig., résumé anglais, texte russe.*

L'étude de l'activité électrique du cortex cérébral faite chez le singe, le chien, le lapin, le rat, le cobaye et comparée aux données morphologiques a permis à S. les constatations suivantes. Chaque territoire possède une activité bioélectrique qui a tendance à apparaître comme caractéristique de ce territoire. Lorsque l'on utilise des excitations intrinsèques, les voies des courants électriques se trouvent modifiées non seulement dans la région correspondante du cortex, mais aussi et simultanément dans les régions avoisinantes. Certaines expériences permirent même de démontrer que la même excitation extrinsèque produit des effets dans les diverses régions du cortex cérébral.

L'expérimentation a également montré que les courants électriques du cortex cérébral changent sous l'influence de substances telles que le chloroforme et la strychnine. Dans ces cas les aspects des tracés changent aussi dans les différents territoires corticaux et au cours des différents temps d'action de ces substances. A souligner l'intérêt des électroencéphalogrammes enregistrés à partir des différentes couches de la corticalité, et l'importance de la signification fonctionnelle de ces couches ; au point de vue clinique : 2° pour l'interprétation de la valeur des couches corticales dans le mécanisme des fonctions nerveuses les plus élevées. Bibliographie.

II. M.

STROHL (André). Essai d'interprétation des phénomènes physiologiques de l'électrotonus. *Journal de Radiologie et d'Electrologie, 1939, t. 23, n° 2, février, pages 63-68, 4 fig.*

L'auteur donne de son travail les conclusions que voici : « En considérant le nerf comme constitué par un ensemble de résistances représentant les couches superficielles et profondes de l'organe ainsi que la membrane séparant ces milieux, nous avons pu ramener les faits connus de l'électrotonus physiologique à une excitation par courants chevauchants ou par courants en échelon, localisée au niveau de l'électrode excitatrice entre le noyau et l'enveloppe du nerf.

Les modifications apparentes que l'on constate dans l'excitabilité nerveuse au voisinage des électrodes dépend donc, d'une manière connue, de la forme même des ondes excitatrices.

Cette interprétation permet, en outre, de prévoir, dans certaines conditions expéri-

mentales, diverses infractions aux règles ordinaires de l'électrotonus, qui ont été vérifiées.

Quelques résultats, qui paraissent au premier abord en contradiction avec cette théorie, s'expliquent aisément par un changement dans la région du nerf où naît l'excitation ou par l'existence d'un fort courant de lésion qui modifie la valeur du courant électrotonisant.

H. M.

RADIOLOGIE

CARRILLO (Ramon). Diagnostic iodoventriculographique des affections chirurgicales de la fosse postérieure (Diagnostico yodoventriculografico de las afecciones quirurgicas de la fosa posterior). *Archives argentinas de Neurologia*, 1937, XVI, n° 1-2, pages 57-89, n° 3-4, pages 93-282, et n° 5-6, pages 283-689, 191 fig.

Importante monographie ayant pour objet de présenter un nouveau procédé de diagnostic topographique et volumétrique exact des affections chirurgicales de la fosse postérieure. Celui-ci consiste à rendre visible les cavités ventriculaires au moyen d'injection de substance iodée opaque aux rayons X. La perfection et la netteté des images obtenues ne peuvent être égalées par la ventriculographie gazeuse ; elles sont comparables à celles fournies par le thorotrast, mais le procédé préconisé par l'auteur ne comporterait pas les inconvénients inhérents à cette substance.

Dans une première partie, C. souligne toute l'importance d'un diagnostic topographique précis dans des cas où, précisément, la symptomatologie est souvent trop imprécise et expose les bases fondamentales de sa méthode. Les résultats obtenus par les différents procédés neurochirurgicaux d'investigation de la fosse postérieure, leurs avantages et inconvénients sont successivement discutés ; C. expose ensuite le détail très minutieux de l'iodoventriculographie ainsi que certains « trucs » radiographiques spécialement utiles dans les cas de tumeurs de la fosse postérieure. Les interprétations radiographiques s'appuient sur des méthodes anatomiques et expérimentales rapportées à la fin de cette première partie.

Les chapitres qui lui font suite constituent un ensemble dit de sémiologie iodoventriculographique dans lesquels sont successivement exposés les aspects radiologiques normaux et pathologiques de la face postérieure du troisième ventricule, de l'aqueduc de Sylvius, du quatrième ventricule, les images pathologiques du troisième ventricule et des ventricules latéraux observées au cours des affections de la fosse cérébrale postérieure, du quatrième ventricule et de l'aqueduc de Sylvius dans les tumeurs supratentorielles, etc. C. traite en terminant cette deuxième partie de la méthode des radiographies en série qui permet d'établir l'existence d'un rythme d'évacuation et de repos, rythme d'évacuation essentiellement variable suivant la nature des conditions pathologiques. Il précise les doses de substance opaque les plus favorables à une bonne visibilité des ventricules latéraux, lesquelles du reste ne doivent pas dépasser 4 à 6 cc. si l'on veut éviter la projection du troisième et du quatrième ventricule : l'injection bilatérale de lipiodol également réalisable donne des images difficiles à interpréter. La seule réaction clinique attribuable à l'iodoventriculographie consiste en une élévation thermique entre la 6^e et la 12^e heure consécutive à l'injection, et les phénomènes méningés constants dans les ventriculographies gazeuses font ici défaut.

L'étude des syndromes iodoventriculographiques ne comporte pas moins de trois cents pages. C'est non sur un aspect radiographique localisé que le diagnostic peut s'établir, mais sur l'ensemble des images de tout le système ventriculaire, en raison même

des retentissements à distance provoqués dans certains cas par les affections de la fosse postérieure. C'est donc dans cet esprit que sont exposées les constatations faites au cours des tumeurs de l'épiphyse, des tubercules quadrijumeaux, des méningiomes de la fosse postérieure, des affections inflammatoires de l'aqueduc de Sylvius, des tumeurs cérébelleuses, ponto-cérébelleuses, des arachnoïdites, etc.

Les quelques pages constituant la dernière partie de cet ensemble plaident en faveur de la supériorité du diagnostic lodoventriculographique en ce qui concerne la chirurgie de la fosse postérieure. Ce travail portant sur l'expérience acquise de 550 cas, s'accompagne d'une bibliographie répartie au cours des différents chapitres et de 191 figures qui permettent de suivre, en quelque sorte pas à pas, les descriptions du texte.

H. M.

DEREUX (J.) et MONNIER (H.). Une technique radiographique simple et d'interprétation facile pour le diagnostic des tumeurs de l'acoustique (position fronto-sous-occipitale). *Journal de Radiologie*, 1939, t. 23, n° 2, février, pages 73-76, 5 fig.

D. et M. insistent sur l'intérêt d'une technique insuffisamment employée quoique susceptible de fournir des renseignements extrêmement importants. Les auteurs décrivent ce procédé très facile ainsi que les résultats obtenus et considèrent que son emploi doit être systématique dans les cas où l'on soupçonne une tumeur de la fosse postérieure.

H. M.

LÖHR. L'artériographie des vaisseaux cérébraux dans la chirurgie des traumatismes (Die Artériographie der Gehirngefäße in der Unfallchirurgie). *Lisboa medica*, 1937, XIV, n° 12, décembre, pages 824-846.

L'auteur qui a pratiqué l'artériographie cérébrale sur un millier de cas de fractures du crâne ou de lésions cérébrales, a obtenu par cette méthode des indications importantes au point de vue du diagnostic et dans certains cas même de l'opportunité d'une intervention décompressive. L. décrit les aspects artériographiques obtenus, dans les cas de commotion cérébrale, de contusion cérébrale, d'hématome méningé, d'hémorragies méningées et sous-durales, d'hématomes chroniques sous-duraux. L'auteur rappelle d'autre part que cette technique lui a donné des arguments décisifs pour le diagnostic si difficile des anévrismes artérioso-veineux de la base.

H. M.

SCHOLZ (W.) et HSÜ. Lésion tardive par irradiation par les rayons Roentgen du cerveau humain (Late damage from roentgen irradiation of the human brain). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 40, n° 5, novembre 1938, pages 928-936, 5 fig.

L'étude anatomique de deux jeunes schizophrènes ayant succombé sans manifestations neurologiques spéciales environ dix-huit mois après avoir subi des séances d'irradiation céphalique (4 doses érythémateuses réparties en trois avec six points d'entrée), a montré des altérations graves paraissant en rapport avec des troubles de la circulation sanguine. Il existait : 1° des foyers de nécrose tissulaire nombreux et d'étendue variable ; 2° des altérations (observées déjà dans d'autres cas de cerveaux irradiés) consistant en sclérose vasculaire intense et en un dépôt de substances homogènes spéciales dans les parois des vaisseaux et dans le tissu nerveux correspondant ; 3° une imprégnation de la tunique élastique vasculaire par une substance grasse d'aspect poussiéreux, enfin au niveau de l'intima et jusque dans la lumière une prolifération de cellules spongieuses assez

comparables aux processus de hyalinisation pouvant être considérée comme un trouble vasculaire fonctionnel. Ces modifications tardives correspondent à celles décrites précédemment par l'un des auteurs, et l'ensemble de tous ces faits doit inciter à une prudence très grande dans l'emploi des rayons X sur la région céphalique.

H. M.

NOYAUX GRIS CENTRAUX

AUSTREGESILLO FILHO (A.). Equilibre et système extrapyramidal (Equilíbrio e sistema extra-pirramidal). *Arquivos brasileiros de Neurolatria e Psiquiatria*, XX, n° 3-4, mai-août 1937, pages 274-280.

A. montre que les données anatomiques, physiologiques, cliniques et expérimentales plaident en faveur de l'existence de relations étroites entre l'appareil vestibulaire et le système extra-pyramidal, spécialement le corps strié; nombre de troubles attribués à une lésion labyrinthique ou vestibulaire peuvent être souvent en effet rattachés à une atteinte des centres extra-pyramidaux.

H. M.

MOERSCH (F. P.) et KERNOHAN (James). Hemiballismus (Hemiballismus). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, 41, n° 2, février, pages 365-372, 3 fig.

Les auteurs reprennent l'ensemble des données relatives à cette question et, d'après l'étude anatomo-clinique d'un cas, ils concluent à l'existence d'un syndrome spécifique résultant de la lésion du corps de Luys. C'est le terme d'hémiballismus qui semble lui être le plus justement applicable,

H. M.

NEVIN (S.). Hypertrophie thalamique ou gliomatose du thalamus (Thalamic hypertrophy or gliomatosis of the optic thalamus). *Journal of Neurology and Psychiatry*, 1938, I, n° 4, octobre, pages 342-358, 15 fig.

Description anatomo-clinique de trois cas de gliomatose diffuse du thalamus. Dans l'un, la prolifération cellulaire lente et très fibrillaire avait abouti à une légère hypertrophie du thalamus; dans l'autre, à développement plus rapide, il existait une variété plus grande de cellules neurogliales anormales et il s'était constitué au niveau de la région antérieure une formation très dense de nouvelles cellules; en outre: gliose modérée dans différents territoires. Le troisième cas enfin correspondait partiellement à l'un et à l'autre des deux cas précédents. Le processus dans ces cas correspond généralement à celui décrit sous le terme de gliomatose cérébrale; du point de vue de l'histogénèse, N. discute les rapports possibles de telles formations avec le développement général des glioses.

H. M.

PAPEZ (James W.). Connections du pulvinar (Connections of the pulvinar). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1939, 41, n° 2, février, pages 277-289, 5 fig.

Dans un cas de démence avec aphasie, d'évolution particulièrement longue, l'autopsie a permis les constatations suivantes: large destruction du lobe temporal droit, réduction des corps géniculés médian et latéral droit correspondant avec la disparition des radiations acoustiques et optiques; démyélinisation partielle du tectum opticum droit. Dégénération d'une vaste portion du tractus pariéto-pontin. Mais surtout absence complète du pulvinar droit, absence de fibres entre le pulvinar et le noyau médian et

atrophie de la zone latérale à grandes cellules du noyau médian thalamique. Les constatations faites dans ce cas, ainsi que dans deux autres, suggèrent l'idée d'une connexion transthalamique entre le cortex postérieur d'association et le cortex du pôle frontal, traversant le pulvinar et le noyau médian.

H. M.

STELLA (H. de). **Pouvons-nous, dans l'état actuel de nos connaissances, admettre l'existence de noyaux supravestibulaires, dans les noyaux opto-striés.** *Les Annales d'Oto-Laryngologie*, 1938, n° 12, décembre, pages 1169-1176.

D'après les constatations cliniques, de nombreux cas de chorée, d'athétose et de syndrome parkinsonien, l'auteur croit pouvoir affirmer l'existence d'une synergie étroite entre la fonction vestibulaire et l'activité du système extra-pyramidal; celle-ci, dans la plupart des cas, n'est pas troublée sans qu'il y ait un retentissement sur la fonction de l'organe vestibulaire. Bien que le contrôle anatomique de telles données cliniques ne soit pas établi, les connaissances histologiques actuelles sont suffisantes dans ce domaine pour autoriser à admettre que l'appareil vestibulaire est relié par des voies indirectes à l'écorce et au thalamus sinon avec le corps strié; d'autre part, et suivant la théorie de Muskens, la localisation d'un système supra vestibulaire dans le corps strié, tout en étant encore hypothétique, est en concordance avec les données pathologiques fournies par S.

H. M.

VERHAART. **Les connexions du noyau rouge avec les parties supérieures et inférieures du système nerveux central; et rôle de celui-ci dans l'inhibition de la rigidité décérébrée** (The connexions of the red nucleus with the higher and the lower parts of the central nervous system and its part in preventing decerebrate rigidity). *Acta psychiatrica et neurologica*, 1938, XIII, f. 3, pages 313-326, 1 fig.

De l'ensemble des constatations faites sur l'homme et sur le singe, l'auteur conclut que la rigidité décérébrée n'apparaît pas quand sont seuls touchés, soit la portion magnocellulaire du noyau rouge, soit le tractus rubrospinal, mais lorsque la pyramide qui le prolonge est également atteinte. Pareil fait est en accord avec l'absence de fibres de connexions rubro-pétales entre le cortex cérébral et le noyau rouge, fibres corticofugales qui influencent le tonus passant à travers la pyramide. Le noyau rouge doit être considéré comme le centre frontal d'un réflexe dont le tractus ascendant est constitué par les voies sensitives secondaires, alors que les fibres descendantes empruntent le faisceau de Monakow. Dans des groupes les plus élevés des primates et chez l'homme, la partie rouge magnocellulaire diminue tandis que la partie microcellulaire frontale augmente en même temps que le faisceau central de la calotte se détache du voisinage de cette portion frontale.

H. M.

PSYCHIATRIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

AUBIN (H.). Introduction à l'étude de la psychiatrie chez les noirs. *Annales médico-psychologiques*, 1939, t. I, n° 2, février, pages 181-213.

Ce travail comporte 2 parties : l'une de données cliniques, l'autre de données étiologiques ; l'auteur y étudie les particularités des psychoses chez les noirs à partir de 120 observations personnelles et d'un nombre encore plus important de cas observés par d'autres auteurs, toutes ayant trait à des tirailleurs sénégalais donc adultes jeunes, transplantés, ayant fait l'objet d'une certaine sélection au moment de l'incorporation. Il s'agit de recherches faites dans ce domaine encore mal connu de la psychiatrie des peuples primitifs, susceptibles d'enrichir certains problèmes de psychiatrie générale et de rectifier certaines études sociologiques, ethnologiques et autres. De nombreuses observations illustrent cet ensemble.

H. M.

DONTAS (Sp.). Applications thérapeutiques de l'action saline A. Traitement de l'épilepsie, de la schizophrénie et de diverses affections nerveuses et mentales par l'action saline. *Praktika de l'Académie d'Athènes*, 1938, 13, pages 610-626.

Considérant d'après une série d'expériences prolongées que la proportion d'eau dans les tissus présente une influence capitale sur l'excitabilité des centres thermiques et sur le seuil d'excitabilité de ces centres, D. a utilisé avec succès les injections intraveineuses de solutions hypertoniques de chlorure de sodium (100 à 400 cc. de NaCl à 15-25-50-100 ‰) dans les cas d'excitation cérébrale et les solutions hypotoniques (200 à 500 cc. de NaCl à 2,5-5 ‰) dans certains états de dépression psychique et nerveuse.

Résumé des 14 cas traités.

H. M.

GUIRDHAM (A.). Nouvelles observations sur la méthode de test de Rorschach. (Weiterer Beobachtungen nach Rorschach's Testmethode). *Archives suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938, XLI, 1, pages 8-16.

Traité synthétique par l'auteur de sa publication anglaise sur la méthode de test de Rorschach. Observations d'environ 400 cas, dont 100 normaux, 132 épileptiques de différents types et 161 dépressifs, cette dernière catégorie comprenant toutes sortes de cas psychopathologiques.

W. P.

SICCO (Antonio). Varicocèle et névroses (Varicocele y neurosis). *Rivista de Psiquiatria del Uruguay*, 1937, n° 7, janvier, pages 35-48.

Etude d'ensemble dans laquelle sont successivement examinés les cas de varicocèle compliqués de névrose, les névroses dans lesquelles le varicocèle se retrouve à la base des préoccupations morbides, enfin les névroses au cours de varicocèles ignorés.

H. M.

PSYCHOSES

ALEXANDER (Léo) et LOONEY (Joseph). *Altérations histologiques de la démence sénile et des états voisins* (Histological changes in senile dementia and related conditions). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1938, 40, n° 6, décembre, pages 1075-1110, 23 fig.

L'étude des formations argentophiles a été poursuivie dans tous les cas de démence sénile, maladie de Pick, etc., à l'aide du procédé de micro-incinération, lequel permet la mise en évidence de la composition chimique fondamentale des tissus, et jusqu'à un certain point la répartition topographique de certaines substances. Les formations neurofibrillaires qui apparaissent épaissies, tassées, hyperargentophiles lorsque examinées à l'aide des techniques d'impregnation argentique, sont hyperminéralisées, comme le montre le contrôle par micro-incinération ; pareilles constatations s'appliquent aux formations intracellulaires caractéristiques de la maladie d'Alzheimer, de Pick, de la pellagre, etc. Les neurofibrilles intracellulaires normales ne fournissent aucun résidu après incinération. Les plaques séniles sont des métaplasies localisées du réticulum glial qui, quoique d'une texture plus dense, peuvent présenter un calibre plus faible au niveau de ces plaques que dans le tissu normal avoisinant. La participation d'éléments tissulaires autres que le réticulum glial est accidentelle. Ces recherches confirment le fait que la quantité de cendres résiduelles n'est ni augmentée ni diminuée dans les plaques séniles. Dans la maladie de Pick la réaction névroglique de la substance blanche est suffisamment intense pour provoquer une hyperminéralisation des territoires intéressés ; de plus les artérioles et les capillaires intracérébraux présentent une hyalinisation et un épaississement de leurs parois, même en l'absence de toute inclusion.

H. M.

DONNADIEU (A.). *Psychose de civilisation*. *Annales médico-psychologiques*, 1939, I, n° 1, janvier, pages 30-37.

D. rapporte l'observation d'un jeune musulman de 19 ans, externe dans un lycée français, ayant fait plusieurs tentatives de suicide et dont les troubles psychasthéniques firent redouter une évolution vers la démence précoce. L'auteur s'attache à mettre en évidence la cause déclanchante des troubles, cause résidant dans l'opposition des modes d'existence et des conceptions du foyer familial d'une part, des européens d'autre part. Les transitions brusquées ne peuvent être supportées que par des esprits supérieurs ; au point de vue de l'hygiène mentale il importe de tenir compte du niveau intellectuel des sujets avant de les soumettre à une civilisation trop différente de leur condition primitive.

H. M.

HOFF (H.) et PÖTZL (O.). *La polyopie et la direction constante des hallucinations hémianopsiques* (Über Polyopie und gerichtete hemianopische Halluzinationen). *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, 1937, 54, 1 et 2, pages 55-88, 5 fig.

H. et P. apportent les résultats de leurs recherches microscopiques dans un cas d'affection en foyer de la région occipitale. Cliniquement il s'agissait d'un syndrome de polyopie avec en outre des délires et des hallucinations hémianopsiques. Ces dernières se caractérisaient par un point de départ et une direction constante au cours de leur évolution. Apparaissant à la périphérie extrême du champ visuel hémianopsique droit, elles se déplaçaient vers le centre pour disparaître ensuite. Par contre les images polyopsiques

évaluaient du milieu du champ visuel vers la droite. H. et P. ont constaté et décrit un vaste foyer de ramollissement du cerveau gauche ; il existait de nombreux foyers milliaires dans la corticalité pariéto-occipitale gauche ainsi que des zones oedémateuses ; les régions correspondantes du cerveau droit étant intactes. Les auteurs dégagent de ces constatations des conclusions impossibles à préciser dans une courte analyse. Dans l'état actuel des connaissances il faut admettre une participation spéciale de l'écorce occipitale latérale dans ces phénomènes ; toutes autres considérations ne permettant pas encore de préciser davantage ces constatations. Bibliographie.

H. M.

ZIELINSKI (M.). Les psychoses confusionnelles de désintoxication (Psychozy pomroczone odwykowe. Przyczynek do kliniki amomow). *Rocznik Psychiatryczny*, 1938, XXXIV-XXXV, pages 81-88.

Les délires aigus, bien connus, des crises de désintoxication morphinique ou alcoolique durent généralement quelques jours et se caractérisent surtout par des troubles de la conscience (illusion, hallucination, désorientation). Z. a pu observer des psychoses de désintoxication morphinique dont la durée fut de plusieurs mois.

H. M.

PSYCHOLOGIE

DESHAIES (G.). Le réveil des anesthésies. *Annales médico-psychologiques*, 1938, II, n° 4, novembre, p. 519-544.

L'anesthésie générale par inhalation comporte un intérêt psychopathologique qui semble avoir été jusqu'à ce jour méconnu. D., dans un tableau d'ensemble, décrit les troubles des principales fonctions psychiques, puis les formes cliniques du réveil des anesthésies d'après les constatations faites sur 65 opérés soumis aux anesthésiques chirurgicaux classiques pendant un temps variable. Au point de vue séméiologique, le réveil comporte généralement, à l'exclusion de tout autre, un syndrome de confusion mentale à forme surtout asthénique et mixte, parfois sthénique ; transitoire, il régresse dans les deux heures qui suivent la fin du coma. La restitution *ad integrum* de l'état mental se réalise toujours, hormis la constante séquelle de l'amnésie lacunaire, le plus souvent partielle, affectant la phase même du réveil. La régression ménagée de cet état confusionnel laisse entrevoir certaines étapes d'une voie hiérarchique suivant laquelle renaît l'activité psychique, par intégrations progressivement synthétiques, du plus simple au plus complexe, de l'automatique et de l'impersonnel au conscient et au personnel, du biologique au sociologique. Une loi d'intermittence régit cette résurrection. Rythme à oscillations descendantes caractérisé par des alternances de repos et d'activité, d'intériorité et d'extériorité. Le réveil n'est pas le simple rebours de l'endormissement et ne saurait en être déduit. Comparée aux ivresses des toxicomanies, la narcose réalise une intoxication à la fois plus intense, plus massive, plus profonde et détermine une déficience globale. Pratiquement, de telles constatations rendent souhaitables la préparation psychologique préopératoire et même postopératoire, l'abandon moral apparaissant regrettable à ces différents stades. Au point de vue méthodologique, D. souligne l'intérêt de l'anesthésie générale comme procédé expérimental d'investigation psychologique et, éventuellement, dans des cas particuliers, et sous certaines modalités d'application, en tant que moyen thérapeutique. Bibliographie jointe.

H. M.

Le gérant : J. CAROUJAT.

un
mi-
es ;
de
ans
rce
ant

ozy
ny,

oo-
bles
oses

38,

qui
les
des
chi-
veil
tale
ans
il se
rent
afu-
nalt
e au
du
ne à
éro-
ne
une
téli-
tion
ant
nté-
que
ion,